

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1913

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

TABES

ET

Paralysie faciale

PAR

Léon-Alphonse-Marie JACQUIER

Né à Pornic (Loire-Inférieure), le 17 Octobre 1883

Président : MONSIEUR THOINOT, PROFESSEUR

PARIS

IMPRIMERIE DES THÈSES DE MÉDECINE

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Ar^t).

—
1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie minérale	DESGREZ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL
Pathologie chirurgicale	TEISSIER
Anatomie pathologique	LEJARS.
Histologie	PIERRE MARIE.
Opérations et appareils	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	HARTMANN
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	MARFAN
Médecine légale	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée	LETULLE
	ROGER
Clinique médicale	{ CHAUFFARD
	{ DEBOVE
	{ GILBERT
	{ LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GILBERT BAILLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	{ PIERRE DELBET
	{ QUENU
	{ RECLUS
	{ X...
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	{ BAR
	{ PINARD
	{ RIBEMONT-DES-
	{ SAGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL PIERRE	LENORMANT	PROUST
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GREGOIRE	LERL	REITTERER
BRINDEAU	GUENIOT	LOEPER	RICHAUD
BROCA ANDRÉ	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JOUSSET ANDRÉ	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	LABBE MARCEL	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVAS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	TINE.	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA SOEUR

A MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A NOS MAÎTRES A L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE NANTES

MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX
DE NANTES

MESSIEURS LES MÉDECINS ET CHIRURGIENS DES HÔPITAUX



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MIRAILLIÉ

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE INTERNE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE

Qui a bien voulu nous indiquer le sujet de ce travail et qui nous a prodigué ses conseils les plus éclairés, nous tenons à exprimer l'assurance de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR THOINOT

PROFESSEUR DE MÉDECINE LÉGALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

DE PARIS

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAENNEC

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Témoignage de notre profonde
reconnaissance..*

CHAPITRE PREMIER

TABES BULBAIRE

GÉNÉRALITÉS

Le tabes bulbaire ou supérieur, entrevu par Marotte (1862), mais surtout étudié d'une façon classique par Pierret (1) fut à partir de ce moment, l'objet de publications réitérées, qui toutes traitaient d'une manifestation céphalique isolée du tabes dorsal. Charcot, Brissaud, Vulpian, Joffroy, Raymond, furent de ceux qui élucidèrent ainsi un grand nombre de problèmes cliniques. Mais, pour avoir du tabes supérieur une idée d'ensemble, il faut nous reporter aux thèses de Guibal (2) et de Baron (3) qui eurent le mérite de synthétiser, en quel-

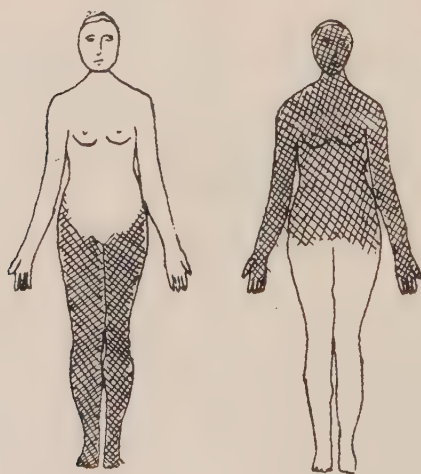
(1) Pierret. Etude sur les symptômes céphaliques du tabes dorsal. Thèse de Paris. 1896.

(2) Guibal. Symptômes bulbaires du tabes. Thèse de Montpellier, (1897-1898).

(3) Baron. Forme bulbaire du tabes dorsal. Thèse de Paris (1904-1905),

que sorte, en une forme spéciale, ce que leurs prédécesseurs avaient décrit séparément.

Définition. — Cette forme de tabes, que le professeur Déjerine rencontre une fois sur 106 cas, peut se définir d'un mot : c'est un tabes dont toutes les manifestations sont prédominantes ou même exclusivement localisées à la partie supérieure du corps. D'un simple coup d'œil, nous pouvons envisager la répartition de tous les symptômes connus, au cours d'un tabes banal et d'un tabes supérieur.



L'incoordination motrice, ce symptôme primordial, au point que Duchenne identifiait pleinement sa mala-

die avec l'ataxie, est donc ici rejetée au second plan ou du moins n'affecte que les territoires supérieurs ; les troubles de la sensibilité, qui se montrent souvent, en pareil cas, particulièrement pénibles, sont ici localisés à la face et aux membres supérieurs.

Du fait même de cette focalisation, un nouvel élément intervient, prédominant quant à sa fréquence et à son importance clinique : ce sont les troubles sensoriels. Aussi a-t-on donné à cette forme le nom de bulbo-pro-tubérantielle.

Classification anatomique. — Cette appellation a l'avantage de définir anatomiquement le siège des lésions qui donnent lieu aux diverses manifestations du tabes supérieur, le seul dont nous ayons à nous occuper ici.

Classification évolutive. — Outre cette classification, basée sur la localisation anatomique des lésions et sur les manifestations évolutives qui en résultent, il en existe une autre, sur laquelle on a peu insisté et qui reconnaît comme base l'évolution même de la maladie. Il existe, en effet, un tabes primitivement ou secondairement bulbaire, suivant que le malade nous offre d'emblée des manifestations supérieures, ou que primitivement ataxique banal, il devienne petit à petit bulbaire ou tabétique supérieur. Le premier, dont l'histoire fut surtout l'œuvre de Charcot (1), Raymond (2), Blocq et

(1) Charcot. *Progrès Médical*, 1893.

(2) Raymond. *Revue Médicale* 1891 et Dictionnaire Dechambre.

Onanof (1), est le plus rare ; le malade est plus bulbaire que tabétique.

Dans le second, au contraire (2), le malade devient bulbaire après avoir été tabétique et reste, le plus souvent, les deux à la fois. Le fait enfin se présente de malades qui, primitivement bulbaires, deviennent progressivement axatiques. Nous pourrions schématiser cette classification par les dénominations suivantes : tabétique bulbaire, tabétique ataxo-bulbaire, tabétique bulbo-ataxique. Ce sont évidemment la localisation primitive, puis l'extension ascendante ou descendante des lésions, qui conditionnent ces différentes formes d'évolution morbide.

Symptomatologie. — Avant d'entreprendre l'étude détaillée de chacun des symptômes qui individualisent le tabes bulbaire, il nous paraît utile d'en indiquer les caractères généraux.

Ce qui distingue, avant tout, le tabes supérieur du tabes normal, c'est, nous l'avons vu, l'intégrité relative des membres inférieurs : les douleurs fulgurantes y font rarement totalement défaut, mais n'offrent pas ici le caractère d'acuité dont se plaignent tant les tabétiques ordinaires : les réflexes rotuliens y sont abolis, sans que ce soit là une règle absolue et nous verrons plus loin l'observation de Le Pal..., un de nos malades qui les a conservés ; les modifications de la sensibilité objective

(1) Blocq et Onanof. *Archives de médecine expérimentale* 1892.

(2) Raymond. Article tabes in *Dictionnaire Dechambre*.

y sont frustes, le dérochement des jambes fait défaut : le plus souvent l'incoordination aussi : bref le grand complexe symptomatique que nous trouvons si riche chez la plupart des ataxiques, est ici réduit au strict minimum, et parfois même à rien. Cela n'est toutefois qu'un schéma, et après ce que nous avons dit de la propagation possible ascendante ou descendante du processus scléreux atrophique et dégénératif qui fait le tabes, nous comprendrons comment fréquemment, les membres inférieurs seront atteints au même degré que les supérieurs, et souvent même bien davantage.

Membres supérieurs. — Aux membres supérieurs par contre il nous arrivera de rencontrer l'ensemble des symptômes morbides qui, normalement ont les membres inférieurs pour siège. C'est dans ce cas que l'ataxie des membres supérieurs sera au maximum ; il en sera de même de l'analgésie, de l'anesthésie, etc. ; la perte du sens musculaire, du sens stéréognostic, de l'altération de tous les modes de la sensibilité, en un mot.

Tronc. — Le thorax enfin, sera fréquemment le siège de phénomènes douloureux, douleurs souvent atroces, présentant des crises fulgurantes ; les caractères cliniques et l'intensité ; elles sont thoraciques, tantôt périthoraciques, intercostales, souvent scapulaires, etc ; elles coïncident souvent avec des plaques d'anesthésie

superficielle ou profonde, au niveau des seins (1) et des omoplates.

Telle est la symptomatologie d'un tabes, non pas franchement bulbaire, mais cervico-bulbaire, qui semble beaucoup plus fréquent et s'explique par l'extension des lésions anatomiques de la moëlle supérieure à la moëlle allongée, ou vice versa.

Il est aisé de constater que cette forme clinique du tabes supérieur ne diffère en rien du tabes ordinaire, quant à la nature de ses symptômes, mais seulement quant à leur répartition.

Troubles viscéraux. — Il n'en est toutefois plus de même en ce qui concerne les manifestations viscérales qui se rencontrent ici avec une plus grande fréquence et un plus redoutable pronostic. Non seulement, en effet, le tabes bulbaire, comme toute maladie de Duchenne, a le droit d'engendrer des névrites du pneumogastrique, mais les noyaux eux-mêmes peuvent être intéressés, comme en font foi les communications de Pierret, Demange, Landouzy, Rosenthal, du professeur Déjerine, celle plus récente de MM. Labbé et Sainton (2) où étaient simultanément atrophiés les noyaux des pneumogastrique, glosso-pharyngien et trijumeau (inférieur).

Dès lors, nous assisterons à l'une de ces terribles complications qui rendent le tabes si pénible et si redoutable au malade. Ce sera tantôt l'innervation laryngée

(1) Tardif. — Thèse de Paris 1899.

(2) Labbé et Sainton. *Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris* (15 mars 1905).

qui sera intéressée et engendrera l'une des nombreuses modalités des crises laryngées que nous connaissons : toux spasmodique, spasme aphonique, accès de suffocation, ictus laryngé apoplectiforme, ou bien plus rarement paralysie des muscles phonateurs. Les crises gastriques entéralgiques se rencontrent aussi, mais sont moins fréquentes et surtout moins redoutées. Les fonctions de la respiration et de la circulation ne sont point épargnées ; leur atteinte se traduit par des crises d'angine de poitrine, de l'accélération du pouls (1) et des phénomènes asphyxiques, souvent immédiatement menaçants.

Evolution. — Toutes les données que nous venons d'exposer, nous expliquent en quoi se trouve ici modifiée l'allure générale du tabes, qui, altéré dans sa symptomatologie le sera également dans son pronostic et son évolution.

En effet, à cette forme particulière de tabes, ne peut s'adapter la formule classique et schématique qui assigne à la maladie de Duchenné une triple étape à parcourir : le stade préataxique, puis ataxique, enfin paralytique. Le symptôme autour duquel gravite toute l'évolution du tabes, l'ataxie, fait défaut ici ; on ne peut donc en rien assigner d'évolution à la maladie, qui se chargerait, d'ailleurs, par les multiples surprises qu'elle nous réserve, de dérouter nos prévisions.

1) Djeicof. Accidents cardiaques au cours du tabes. Thèse de Toulouse 1901-1902.

Pronostic. — Le bulbo-tabétique est en effet sous le coup de nombreuses complications, toujours graves souvent mortelles, parfois foudroyantes : c'est ainsi que, du jour au lendemain, les centres nerveux eux-mêmes de la circulation et de la respiration pourront être touchés, et en bonne santé apparente, le malade tombera terrassé par l'asphyxie, l'angor pectoris, le spasme des constricteurs de la glotte, etc...

Ce qui toutefois imprime au tabes bulbaire un cachet très spécial, qui nous permet de l'individualiser en tant que forme clinique, c'est l'ensemble de symptômes que nous allons maintenant aborder. Nous croyons, pour la clarté de l'exposé, devoir décrire successivement les phénomènes sensoriels, sensitifs, trophiques et moteurs. Il nous semble plus conforme à l'examen clinique d'adopter cette classification plutôt que de suivre pas à pas des territoires nerveux, d'envisager le malade comme un être vivant, et non pas comme un sujet anatomique.

I. — Troubles sensoriels

VISION

Le sens de la vue est celui qui paie de beaucoup le plus lourd tribut au tabes. En dehors même de la localisation bulbaire, il est classique d'énumérer comme symptômes de la maladie de Duchenne un certain nombre de signes oculaires, de la plus haute importance au point de vue diagnostic, parce que souvent très précoces : de ce nombre nous citerons : l'Argyll-Robertson,

le myosis, l'inégalité pupillaire, les rétrécissements du champ et la diminution de l'acuité visuelle, la dyschromatopsie, pour le vert surtout..., etc., de sorte que, c'est fréquemment aux oculistes qu'incombe le diagnostic du début, souvent aussi à l'ophtalmoscope qu'appartient la confirmation d'un diagnostic en suspens.

Cécité. — Mais à côté de ces manifestations oculaires, il en est d'autres qui sont plus directement en rapport avec le tabes bulbaire : de ce nombre est l'amaurose, symptôme important, non seulement, à cause de la complication qu'il ajoute au tabes, mais encore en raison des modifications qu'il peut amener dans le pronostic de cette maladie.

Duchenne avait remarqué plusieurs malades chez qui « l'affaiblissement et la perte de la vue étaient des phénomènes ou de début ou précurseurs des troubles de la coordination des mouvements. Mais, ni lui ni Charcot, qui insista cependant sur la durée de la première période chez les tabétiques aveugles, n'établit un rapport entre la cécité et la longueur de cette période.

Loi de Benedikt. — C'est Benedikt, en 1881, qui le premier insista sur les modifications apportées par la cécité dans l'évolution et par conséquent le pronostic du tabes. « Il y a une forme éminemment favorable, écrivait-il, c'est le tabes avec atrophie du nerf optique ». Le Professeur Déjerine et son élève Martin reconnurent la justesse de cette proposition. « Il est rare, disent-

ils, de rencontrer un tabétique aveugle présentant les signes du second stade. Les tabétiques amaurotiques ne sont pour ainsi dire jamais atteints d'ataxie. Un ataxique incoordonné, du jour où est apparue l'incoordination, a de grandes chances de ne jamais devenir aveugle. Dans la majorité des cas, la cécité diminue ou supprime les douleurs. » Ils acceptent avec plus de réserve la seconde proposition formulée plus tard par Benedikt : « Une règle sans exception, c'est que les symptômes moteurs du tabes, quel que soit le degré qu'ils aient atteint, rétrocedent aussitôt que la maladie s'est compliquée d'atrophie optique ». « Quant à prétendre, écrivent les Professeurs Déjerine et Martin que les troubles de la motilité, une fois établis, puissent rétroceder par l'atrophie pupillaire, nos observations ne nous y autorisent pas. Quand un malade incoordonné a été pris d'amaurose, nous n'avons pas vu d'atténuation de l'ataxie. Néanmoins, une fois, nous avons constaté le fait, mais il y a des rémissions dans le tabes ».

D'après ce que nous venons de voir, il existe donc deux formes de tabes avec cécité, qu'avec le professeur Pierre Marie et Switalski (2) nous appellerons : tabes avec atrophie papillaire et atrophie papillaire des tabétiques. Nous admettrons avec eux que ces deux formes différentes ne peuvent s'expliquer que par des localisations primitives également différentes.

(1) Déjerine et Martin : *Soc. de Biologie* 22 juin 1889. — Martin : Thèse de Berne 1890.

(2) P. Marie et Switalski. — Congrès international de médecine 1900.

Nous donnons à ce propos, les observations de tabétiques aveugles qu'il nous a été donné de recueillir; nous les résumons, n'ayant d'autre but que d'établir concrètement les deux formes que nous venons de mentionner.

OBSERVATION I

Caz..., ouvrier couvreur, entré à l'hôpital en mai 1912, fut victime d'un accident en 1902, accident auquel le malade fait jouer un rôle important dans l'étiologie des faits qui nous occupent : il raconte avoir été victime d'un violent choc au niveau du front, qui entraîna une incapacité de travail de quelques jours. En 1904, pendant son travail, il éprouve tout à coup un éblouissement, en même temps, un nuage passe devant ses yeux ; le nuage s'épaissit petit à petit ! Le lendemain, le malade était complètement aveugle.

Actuellement sa vision est nulle; il distingue des contours, des ombres, voit une voiture passer devant ses yeux sous forme d'une ombre mobile, perçoit même parfois des détails plus précis : un poteau, un arbre, les colonnes d'un cloître. Il peut même (dans ses bons jours), se conduire tout seul ; l'examen ophtalmoscopique décèle une pupille décolorée.

Le malade raconte, en outre, avoir été atteint, dans les mêmes jours, de diplopie, due, dit-il, à une paralysie oculaire ; cette ophtalmoplégie fut d'ailleurs transitoire ; nous n'avons pu savoir quel muscle fut atteint.

Enfin, sans qu'on l'influence en rien, le malade raconte avoir éprouvé et ressenti encore des douleurs atroces et « comparables à des éclairs », localisées au pourtour et dans la profondeur de l'orbite ; « il sent, dit-il, son œil se tordre sur

lui-même » ; il a à peine eu le temps de porter la main à son front et tout a disparu. L'examen de la sensibilité est nul, de la motricité également ; pas d'ataxie, au moins confirmée. Réflexes achilléens et rotuliens, complètement abolis.

Le malade raconte, en outre, deux crises urinaires : l'une, au moment de ce qu'il a appelé son insolation ; le malade en effet ne se sentait pas uriner et le faisait, d'autre part, malgré lui ; une autre, de date plus récente, ressemblait exactement à la première. Le malade nie la syphilis ; sa femme, d'une quarantaine d'années est actuellement hospitalisée, hémiplegique et aphasique, elle n'a subi aucune amélioration depuis son entrée à l'hôpital ; elle n'a jamais eu de fausses couches. Fils bien portant et bien constitué. Sa fille a présenté autrefois un tic dont elle est guérie actuellement.

OBSERVATION II

Le Pab... a eu un chancre syphilitique en 1875 ; fut traité à l'hôpital militaire de Saint-Martin, avec de la liqueur de Van Swieten pendant 7 mois et des bains sulfureux ; il eut, à la période secondaire, une éruption intense de plaques muqueuses et de syphilides de toutes sortes. Sa maladie débuta en 1885 par des douleurs dans les jambes, parfois très pénibles, et que le malade compare à des piqûres d'épingles ; ces douleurs revêtaient le caractère fulgurant et étaient calmées par le froid ; des douleurs dans les bourses étaient également très pénibles et offraient les mêmes caractères. Des crises viscérales se répétèrent à cette date et nécessitèrent même plusieurs fois son hospitalisation. Le malade se plaignait également de la face, qui était le siège, à droite surtout, d'élanements très douloureux, que le malade compare lui-même à des coups de foudre.

Aveugle depuis 1888 ; presque subitement, en voulant lire son journal, il constate qu'il ne peut lire que les gros caractères, et non plus les petites lignes ; progressivement, sa vue s'est affaiblie, jusqu'à la cécité absolue, qui demanda de cinq à six mois pour s'établir ; il fut vainement traité par des piqûres de strychnine ; actuellement, le malade entrevoit un peu la lumière, mais c'est tout ; il lui est impossible de se conduire tout seul. Du côté des membres inférieurs, le malade a quelques douleurs encore, peu fréquentes toutefois ; pas d'ataxie, pas de troubles de la sensibilité objective ; conservation intacte du sens musculaire et de la notion des attitudes segmentaires. Réflexes achilléens nuls. Réflexe rotulien droit normal ; gauche diminué. Il marche comme un aveugle et non comme un tabétique.

Aux membres supérieurs, la notion des attitudes segmentaires est bien moins conservée ; quelque hésitation dans le mouvement ; légère ataxie. La sensibilité est conservée ; la force musculaire également ; les réflexes y sont normaux.

Sensibilité auditive très amoindrie ; toutefois cette diminution s'explique par une sclérose du tympan, pour laquelle il s'est confié aux soins d'un spécialiste.

Les sensations olfactives, gustatives sont conservées.

Il n'a aucune trace de paralysie oculaire, et offre seulement de l'inégalité pupillaire.

Cœur : souffle d'aortite au premier temps ; le second bruit est le bruit classique de Tabourka ; myocardite chronique.

Dans ces deux observations, nous assistons à l'évolution très rapide de deux cas d'amaurose, sans autre

phénomène que quelques douleurs fulgurantes des membres inférieurs. (Le Pab...) et c'est tout ; tous deux marchent en aveugles, nullement comme des ataxiques ; tous deux ont conservé intègre leur sensibilité objective ; l'un d'eux (Le Pab...) a conservé ses réflexes rotuliens ; tous deux enfin, grâce à leurs douleurs spécialement accusées à la face, et au début d'incoordination aux membres supérieurs chez le Pab. rentrent nettement dans la catégorie des tabétiques bulbaires.

Comparons maintenant ces deux malades au suivant.

OBSERVATION III

Pemb. ..., 51 ans, nie avec force la syphilis.

Sa femme a eu deux couches normales ; mais à la seconde les deux jumeaux sont nés morts.

C'est en 1901, à l'âge de 40 ans, que le malade ressentit les premières atteintes de son mal, sous forme de douleurs fulgurantes « en coups de lances » au niveau des membres inférieurs ; il éprouve en outre une sensation d'étau autour de la poitrine ; toutes ces sensations sont tellement pénibles qu'au dire du malade, « on l'aurait déchiré par morceaux, il n'aurait pas souffert davantage ». Les douleurs surviennent par crises de 24 heures chaque fois, et obligent le malade à interrompre tout travail ; il s'aperçoit en même temps qu'il s'amaigrit, surtout, dit-il, du côté des jambes.

En 1903, voulant prendre un bateau, ses jambes tout à coup se dérobent sous lui ; on doit le soutenir pour l'empêcher de tomber ; à partir de ce moment, la station debout lui devient presque impossible, et le malade doit travailler assis.

En 1908, sa vue commence à baisser ; il lui passe des éclairs devant les yeux ; il peut encore se conduire, mais il lui devient impossible de lire ou d'écrire ; il fut alors, mais vainement, traité par des piqûres temporales de strychnine.

Le 30 décembre 1908 il entre à l'hôpital ; à partir de ce moment les douleurs qui s'étaient amoindries reparaissent de plus en plus fortes. On constatait un Westphal très net, de l'hypotonie des membres inférieurs, de l'incoordination, de la perte de la notion des attitudes segmentaires, de l'impossibilité à reproduire une attitude déterminée ; enfin perte des jambes dans le lit. Aucune trace de paralysie.

Les troubles de la sensibilité sont aussi marqués : erreurs de localisation, anesthésie, analgésie.

La démarche est la démarche typique de l'ataxie ; le malade lance ses jambes et talonne très nettement.

Quant aux membres supérieurs, atteints eux aussi, ils le sont à un bien moindre degré ; les réflexes y sont normaux, la sensibilité superficielle est peu altérée ; seule la sensibilité profonde laisse beaucoup à désirer.

À la face, la sensibilité y est conservée ; il n'existe pas trace de paralysie oculaire ; la cécité est absolue : le malade ne voit plus rien, même pas le jour ; l'ouïe est normale.

Les troubles génitaux consistent surtout en impuissance.

En 1913, l'état s'est aggravé ; le malade ne peut plus se lever ; il éprouve des crises atrocement douloureuses dans les jambes ; le froid les exagère ; il supplie en grâce qu'on ne le découvre pas, car, dit-il, les crises reviendraient immédiatement, au contact de l'air.

Sans avoir besoin de nous étendre sur ce sujet, nous saisissons dès maintenant la différence qui existe entre

cette troisième relation et les deux précédentes. Pamb... est en effet un tabétique dans toute l'acception du mot ; il l'est resté et le restera malgré sa cécité ; l'atteinte profonde de ses membres inférieurs, l'intégrité relative de ses bras, celle absolue de la face, excluent toute idée de tabès bulbaire : c'est un tabétique devenu aveugle.

Paralysies. — En dehors de cette terrible complication, le tabès bulbaire se manifeste encore et beaucoup plus fréquemment par des paralysies, au sujet desquelles il a été tant écrit par Buzzard (1), Dufour (2), Déjerine (3), Sauvineau (4), Rendu (5), Raymond (6), Brissaud (7), Sabot (8), Thibault (9).

Ici encore, nous devons établir une distinction ; il est banal, au cours du tabès de rencontrer des troubles de la motilité oculaire, à la description desquels Fournier (10) a attaché son nom, et qui figurent dans les statistiques de l'auteur dans une proportion de 45 sur 94. Depuis Fournier, nous reconnaissons à ces paralysies

(1) Buzzard. — On ophthalm. ext. int. conjunct. with tabes dorsalis. Brain avril 1882.

(2) Dufour. — Les paralysies nucléaires des yeux. Gand 1890.

(3) Déjerine. — Deux faits d'ophtalmoplégie tabétique, *Gaz. des hôpitaux* 1891.

(4) Sauvineau. — Pathologie et diagnostic des ophtalmoplégies. Th. Paris 1891.

(5) Rendu. — Ophtalmoplégie nucléaire au cours du tabès. *Bulletin médical* p. 253. 1892.

(6) Raymond. — Mal. du système nerveux, 1894.

(7) Brissaud. — Leçons sur les maladies nerveuses, 1895.

(8) Sabot. — Ophtalmoplégie d'origine nucléaire. Thèse de Paris 1902.

(9) Thibault. — Th. Paris 1907.

(10) Fournier. — Symptômes de la période préataxique du tabès 1885.

trois caractères principaux, qui doivent éveiller les soupçons et orienter les recherches dans cette direction : elles sont parcellaires, transitoires et bénignes. Or, ce sont justement des caractères diamétralement opposés à ceux des paralysies d'ordre bulbaire, qui, le plus habituellement sont totales, complètes, définitives et souvent même bilatérales, pour suivre la nomenclature imposée par Brissaud (1). Ce sont là les caractères des ophthalmoplégies. C'est le nerf oculo-moteur commun qui est le plus fréquemment intéressé ; la paralysie s'en traduira par de la diplopie, du ptosis, de la dilatation pupillaire, du strabisme divergent, etc. ; le droit externe vient ensuite, dont l'atteinte se manifeste par du strabisme convergent ; très rarement enfin le pathétique.

Or ces symptômes, que nous venons de mentionner, sont ceux des paralysies d'ordre nucléaire, par opposition aux premiers que le Professeur Déjerine a montré appartenir à des paralysies névritiques.

C'est pourquoi, dans leurs leçons cliniques, les professeurs Brissaud et Raymond arrivent à cette conclusion que de telles paralysies oculaires sont le fait d'une atrophie cellulaire des noyaux eux-mêmes.

Facies d'utchinson. — Selon le nombre des noyaux atteints, selon l'étendue des lésions qui intéressent chacun d'eux, sont réalisés des types différents de paraly-

(1) Brissaud, loc. cit.

sies, depuis la simple atteinte du moteur oculaire externe d'un seul côté jusqu'au classique faciès d'Hutchinson, où l'ophtalmoplégie est bilatérale, complète et totale, à l'exclusion toutefois de la musculature intrinsèque de l'œil qui ressortit à un centre spécial (noyau antérieur et moteur oculaire commun).

Ataxie ; Sensibilité. — Nous n'en aurions pas fini avec les altérations du sens visuel, si nous voulions être complets. Outre l'ataxie du globe oculaire (1), que nous retrouverons dans l'observation de Lesc... (2) sous forme de nystagmus irrégulier, intermittent et intentionnel, outre les troubles de la sensibilité profonde du globe, qui pèchent le plus souvent par défaut (analgésie à la pression) (3) il existe des douleurs très aiguës affectant les caractères ténébrants, lancinant etc. (obs. de Caz...).

Crises ophtalmiques. — C'est souvent par crises qu'explorent ces manifestations pénibles qui constituent ce que l'on nomme les « crises ophtalmiques » (4). Cette dernière catégorie de symptômes résulte de l'altération du trijumeau, qui par sa branche ophtalmique, prend part à l'innervation sensitive du globe oculaire et de l'orbite.

OUÏE

Etrangement semblables aux précédents, sont les

(1) Miraillie. *Gazette des Hôpitaux de Nantes*, 1904.

(2) Cf page 98.

(3) Le Merle. Sensibilité oculaire au cours du tabes. Thèse de Bordeaux 1904. — Abadie et Rocher, *Revue de Neurologie*, 12 déc. 1899.

(4) Cél. Crises ophtalmiques. *Bulletin médical* 1898.

troubles de l'audition, qui ont fait l'objet de nombreuses publications de la part de Charcot, Rosenthal, Reimach, Carré, Erb, Pierret, Delmas, Collet, etc. Beaucoup moins fréquents toutefois, nous ne devons admettre comme manifestations bulbaires tous les cas cités dans les statistiques de Morpurgo (1) qui compte 81 cas sur 100 de tabès, ni dans celles de Collet de Lyon qui en relève 49 sur 51 (2). Il est clair que ces auteurs se sont adonnés à la seule recherche de quelques symptômes, tels que bourdonnements, sifflements d'oreilles, bruits de cloches et de cascades, fausses perceptions, qui constituent avec les vertiges auriculaires les troubles rangés par le Professeur Déjerine sous le nom de troubles irritatifs, par opposition aux troubles paralytiques dont le plus important est la surdité.

Surdité. — De même, en effet qu'il existe un tabes aveugle, il peut aussi se produire un tabes sourd et cette surdité progressive bilatérale, absolue, fait suivant l'heureuse expression du Professeur Raymond le digne pendant de l'amorose tabétique. Cette diminution de l'audition est attribuée généralement à des lésions des rameaux nerveux de la racine labyrinthique, tandis que la névrite des filets vestibulaires donnera lieu à des vertiges souvent accompagnés des troubles de l'équilibre, d'une notion imparfaite ou nulle des attitudes ou de leurs modifications.

(1) Morpurgo. *Arch. f. Ghrisheilck*, 1890.

(2) Collet. Lyon 1894.

Reste à savoir si ces altérations des nerfs labyrinthiques et vestibulaires ne sont pas elles-mêmes sous la dépendance d'une lésion nucléaire. Cette atteinte nucléaire, constatée histologiquement par Pierret (1) et Hayem, outre qu'elle nous permettrait d'expliquer facilement les cas où la surdité est absolue et bilatérale, nous paraît assez logique, si nous nous souvenons de la disposition anatomique et du rôle physiologique du centre auditif, qui comme le fait remarquer Baron (2) n'est que le prolongement des cordons postérieurs, terrain de prédilection du tabes.

ODORAT

C'est Klippel (4) qui le premier a mentionné la possibilité des symptômes olfactifs ; le tabes bulbaire les compte, en effet, au nombre de ses symptômes. On cite des observations de malades chez qui les premières atteintes du mal furent constatées par des rhinologistes.

Sens olfactif. — Les troubles de l'odorat se résument à trois principaux : il y a hyperosmie, hypoosmie ou paraosmie, suivant que le malade a acquis une extrême sensibilité de l'odorat, qu'il ait au contraire perdu toute faculté de sentir, ou qu'il se méprenne sur la nature de ses propres sensations ; cette dernière modalité d'atteinte sensorielle peut, dans quelques cas, devenir

(1) Pierret, loc. cit.

(2) Baron, loc. cit.

(3) Klippel. *Archives de Neurologie*, 1897.

pour le malade un sujet de continuelle répulsion : témoin ce malade qui percevait constamment l'odeur de pourriture — et chez certains prédisposés l'occasion de conceptions délirantes.

Sensibilité. — A côté de ces troubles de l'odorat à proprement parler, qui ressortissent nettement de la fonction olfactive, il en est d'autres, où intervient le trijumeau, et qui donnent lieu de même à de l'hyper, de l'ana, de la paresthésie de la muqueuse pituitaire (1).

Crises olfactives. — L'hypéresthésie est fréquente, mais n'apparaît souvent que par intermittences, donnant lieu à ce que l'on désigne sous le nom de « crises olfactives » (2).

Crises tabétiques en général. — A ce propos, nous rappellerons l'uniformité des symptômes dont se compose une crise tabétique : toutes comprennent un premier élément essentiel : la douleur ; nous connaissons le caractère, souvent extrêmement aigu de la crise gastrique, de la crise intestinale ; nous avons mentionné l'acuité de la crise ophtalmique ; les crises olfactives partagent ce même privilège. En outre, il existe un élément sécréteur d'une extrême intensité : les tabétiques, pendant les crises stomacales rendent des flots de li-

(1) Pierre Marie. Leçons sur les maladies de la moelle.

(2) Jullian. — Crise nasale tabétique, *Revue de Médecine*, 10 juillet 1900.

quide, infiniment supérieurs à celui que comporte leur alimentation ; la diarrhée est considérable dans les crises intestinales, l'épiphora est abondant dans les crises ophtalmiques ; ici il s'établit une hypersécrétion également anormale de mucus nasal. Enfin, un dernier élément entre en jeu ; c'est l'élément moteur, qui fait le vomissement dans la crise gastrique, qui préside à l'évacuation dans la crise intestinale et se traduit par des éternûments répétés souvent invincibles dans la crise nasale.

GOÛT

Observés pour la première fois par Topinard (1) les troubles du goût ne sont véritablement classiques que depuis le mémoire de Hanot et Joffroy (2) et l'étude de Klippel (3). Malgré ces communications convaincantes, qui en auraient dû vulgariser la notion, il semble que ce soit là, plus encore que pour les phénomènes précédents, une manifestation du tabes que l'on ait méprisée et laissée dans l'oubli : Le Professeur Pierre Marie, dans son traité des maladies de la moelle, glisse rapidement et résume assez succinctement les particularités de ce phénomène : « il est rare, peu accusé et assez mal connu ». Les traités classiques suivent d'ailleurs son exemple et leur consacrent quelques lignes seule-

(1) Topinard. De l'ataxie locomotrice 1864.

(2) Hanot et Joffroy. Congrès d'Alger 1864.

(3) Klippel, loc. cit.

ment. Les troubles du goût ont cependant une grosse importance, car ils sont, comme le fait remarquer Guibal (1), l'indice d'une participation imminente du bulbe au processus pathologique.

Sens gustatif. — Si, comme le fait remarquer le Professeur Pierre Marie, la sensibilité gustative n'est jamais entièrement abolie, il arrive très souvent qu'au cours du tabes bulbaire se rencontre soit une agueusie relative, soit peut être plus fréquemment de la paragueusie : c'est ainsi que tel malade accuse une continue saveur, souvent horriblement désagréable ; tel autre rejette un aliment sucré, qu'il trouve amer ou piquant. Souvent enfin, ces malades présentent, en dehors de ces manifestations purement sensorielles, des symptômes, plutôt sensitifs, que nous décrivons ici pour suivre le cadre que nous nous sommes tracés.

Ce sont tantôt de l'insensibilité de la muqueuse buccale (2) tantôt de la paresthésie, une altération complexe de la sensibilité, tant en ce qui concerne la nature des sensations que leur localisation dans le temps et l'espace ; tantôt, enfin de l'hypéresthésie. Nous empruntons au professeur Déjerine (3) un exemple d'association d'agueusie et d'insensibilité de la muqueuse buccale. « Chez un tabétique, que l'un de nous suit depuis plusieurs années, il existe des troubles très marqués de la

(1) Guibal, loc. cit.

(2) Cazez. Insensibilité linguale. Th. Paris, 1902-1903.

(3) Déjerine et Thomas. Article tabes in traite Gilbert Thoinot.

sensibilité gustative et de la sensibilité générale de la muqueuse buccale. Le goût n'est pour ainsi dire plus perçu et le malade est incapable de distinguer un aliment d'un autre. Il n'a jamais d'appétit et il existe chez lui une véritable anorexie qui n'a jamais du reste produit de troubles graves de la nutrition, car il mange par raison, mais ne prend pas le quart des aliments que prend un homme de son âge. Cette anorexie progresse depuis cinq ans. Lorsque ce malade mange des cerises, il est obligé d'abord d'enlever les noyaux, car il ne les sent pas dans sa bouche.

L'hyperesthésie que nous signalons plus haut pourra survenir par crises, s'accompagner d'une sialorrhée parfois très abondante, symptôme qui a été le sujet de très nombreux travaux (1), et constituer ainsi les paroxysmes gustatifs, en tout semblables aux crises plus haut décrites.

Les deux sortes de phénomènes sensoriels et sensitifs appartiennent à des territoires nerveux différents, le glosso-pharyngien et le trijumeau, qui très fréquemment sont simultanément touchés et dont la lésion peut remonter plus ou moins haut le long du trajet nerveux, jusqu'au noyau même d'origine.

TROUBLES SENSITIFS

Il est un autre sens, qui plus fréquemment encore

(1) André, Sialorrhée. Th. de Paris, 1891-1898.
Mazataud, Sialorrhée et affection du système nerveux. Th. Paris, 1898-99.
Pierret. Loc. cit.
Klippel et Legas. *Journal de médecine moderne* 1894.

que les précédents est victime de l'atteinte bulbaire : c'est le tact. Or, dans le tabes médullaire, la maladie de Duchenne, à proprement parler, ces troubles sensitifs jouent, nous le savons, un rôle de tout premier ordre, exclusif parfois, au point que Brissaud parle d'un « tabes sensitif ». Le tabes supérieur ne lui cède en rien sur ce point, et n'offre d'autre différence avec le tabes ordinaire que la localisation céphalique de ce symptôme.

Ce sont d'ailleurs, les mêmes anomalies de perception que partout ailleurs : anomalies par défaut (anesthésie) par excès (hyperesthésie) par la nature même des sensations (paresthésie). La plus commune de toutes, celle du moins la plus classique, est celle que Charcot décora du nom de « masque tabétique ».

Masque tabétique. — C'est une altération par excès, parfois très pénible pour le malade qui se plaint d'une sensation bizarre de peau parcheminée, de téguments trop courts pour le squelette. Il lui semble que la peau se rétracte, et que la mastication va lui devenir impossible. Il emploie pour désigner cette sensation des comparaisons variées, pittoresques souvent qui sont classiques aujourd'hui : masque de poix, toile d'araignée, masque de cire. Le masque s'étend aux joues, remonte fréquemment jusqu'aux tempes, mais épargne le plus ordinairement le menton. Certains malades se plaignent de fourmillements, de sensation de froid etc. D'autres accusent une hyperesthésie anormale des téguments ;

une paresthésie douloureuse ; un tel ne peut se raser, le rasoir lui fait mal ; tel autre jette un cri au moindre frôlement.

Anesthésie. — Plus fréquentes encore sont les plaques d'anesthésie, le plus souvent irrégulièrement disséminées sur les joues, la face en général (Lesc obs. XIX) très souvent entourées d'une zone d'hypéresthésie douloureuse ; parfois au contraire, nous suivons le territoire insensible exactement suivant le trajet du trijumeau ; il en est ainsi le plus souvent quand le noyau même de la cinquième paire participe au processus dégénératif et atrophique.

Troubles sensitivo-sensoriels. — Nous rappellerons aussi les multiples manifestations tactiles que nous avons relatées au chapitre des troubles sensoriels, les douleurs orbitaires, périorbitaires, l'insensibilité si fréquente de la muqueuse nasale, les altérations de la sensibilité buccale ou linguale, sous toutes ses formes, auxquelles nous ajouterons l'abolition du réflexe pharyngien qui est très fréquemment associée aux symptômes céphaliques du tabes. Tous ces troubles ressortissent d'une atteinte du trijumeau sauf en ce qui concerne le voile du palais, le pharynx, où nous devons incriminer surtout le glosso-pharyngien.

TROUBLES TROPHIQUES

Ceux-ci trouvent place à côté de la description des

troubles sensitifs, ces nerfs contribuant pour une large part à leur éclosion. Ce sera encore de préférence au trijumeau que seront imputables ces altérations, qui seront ici l'homologue de la chute des ongles, du mal perforant, des arthropathies aux membres inférieurs.

Chute des dents. — Le plus important de ces phénomènes trophiques consiste dans la chute spontanée des dents ; celles-ci tombent, pour ainsi dire, sans cause ; leur chute, très souvent, n'est précédée d'aucune douleur, et, ne seraient les plaques d'anesthésie, qui très souvent sont disséminées à la surface des gencives, on ne s'expliquerait en rien cette disparition. Si les dents sont saines le plus souvent, il n'en est plus de même des maxillaires, dont la nécrose plus ou moins avancée nous explique la perte des dents ; c'est Arnozan (1) qui nous montre de telles lésions ; « dans bien des cas, dit-il, les lésions semblaient porter moins sur les dents que sur les os qui se nécrosent et s'atrophient ; les dents tombent saines... » Il y a donc non seulement nécrose, mais véritable atrophie comme Guilain en signalait récemment un cas (2).

Mal perforant palatin. — Beaucoup moins fréquent est le mal perforant de Letulle, qui a fait l'objet de la thèse de Henry (3). L'auteur a pu suivre l'évolution de

1) Arnozan. Thèse d'agrégation.

Demange. *Revue de médecine*, 10 mars 1882.

2) Guilain. *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1901.

3) Henry. Thèse de Paris, 1904-05.

tous ces accidents trophiques, du côté des maxillaires ; le plus souvent ils débutent par une résorption osseuse, avec élimination de séquestres ; celle-ci entraîne la formation de fistules, qui, progressivement dégénèrent en véritables perforations, terme ultime de ce processus nécrosant.

Arthropathies. — Nous dirons quelques mots des arthropathies, qui sont ici localisées de préférence au niveau de l'articulation temporo-maxillaire. C'est là une complication relativement rare, copiée en quelque sorte sur les autres accidents trophiques du tabes : l'évolution en est indolore ; on y rencontre seulement de la rougeur, du gonflement, de l'empâtement et une limitation plus ou moins accusée de la mastication. Rarement c'est là le phénomène initial, qui permet de dépister la lésion des cordons postérieurs, étant donné, outre la localisation de l'arthropathie, son évolution rapide et son pronostic particulièrement bénin.

Troubles cutano-muqueux. — Nous ne citerons que brièvement les manifestations cutanées qui accompagnent parfois la maladie de Duchenne et sont ici naturellement localisées au visage (ou aux membres supérieurs) ; de ce nombre sont surtout le vitiligo et le zona pour ne citer que les plus importantes (1).

Atrophie musculaire. — Le trijumeau n'est du

(1) Leloir. Thèse Paris, 1882.

reste pas le seul dont l'atteinte puisse engendrer des troubles trophiques. D'autres nerfs craniens pourraient aussi faire sentir leurs effets, non plus sur l'élément cutané ou muqueux, mais sur l'élément moteur lui-même ; les atrophies musculaires, en effet, sont fréquentes dans le tabes bulbaire.

Hémiatrophie linguale. — La manifestation la plus classique, autrefois relatée par Tuffier et Vidal (1), rénovée par le travail d'Arnaud (2), est assurément l'hémiatrophie linguale. Le dernier auteur reconnaît à l'affection une origine constamment nucléaire : c'est en pareil cas le noyau principal de l'hypoglosse qui est atteint. Cette atrophie donne lieu à une diminution du calibre et du nombre des fibres musculaires, sans dégénérescence ; une partie de la langue seulement se trouve atrophiée et dépourvue de mouvement ; mais les mouvements d'ensemble ne sont en rien modifiés. L'aspect est celui de toute langue atrophiée, c'est-à-dire qu'elle présente des sillons, des rides très accusés de la muqueuse devenue trop grande pour la masse musculaire qu'elle enserre ; souvent des trémulations fibrillaires ; enfin cette sensation de mollesse que l'on perçoit à la main ; et tout ceci, dans l'immense majorité des cas limité à un seul côté. Cette unilatéralité donne dès lors

1. Tuffier et Vidal. — Soc. de Biologie 1875. — Grasset. — Traité des maladies nerveuses.

2) Arnaud. — Th. Paris 1885. — Mauriac. — Congrès de Dermatol 1890.

à la langue, une forme spéciale de croissant, en enveloppant une autre de plus petite dimension.

Muscles masticateurs. — Nous ne citons que pour mémoire, des atrophies beaucoup plus rares, celle des masticateurs par exemple : il en résulte une laxité de l'articulation temporo-maxillaire, qui rend impossible toute tentative de mastication. Rarement isolée, cette atrophie reconnaît comme facteur, l'atteinte profonde de la branche motrice de la cinquième paire, ou de son noyau lui-même.

PHÉNOMÈNES MOTEURS

Nous n'insisterons que peu sur ces derniers : nous nous contenterons de mentionner, comme devant rentrer dans ce chapitre deux faits essentiels, à savoir : l'ataxie et la paralysie.

Ataxie. — L'ataxie, qui est l'élément primordial du tabes banal, est ici une rareté. Nous ne devons pas toutefois l'exclure de notre description, car on l'a rencontrée quelquefois cependant, au cours du tabes supérieur. Outre l'ataxie des globes oculaires, sur laquelle nous avons plus haut attiré l'attention, l'incoordination pourra se rencontrer sur le territoire du facial et du trijumeau, voire du glosso-pharyngien et du pneumogastrique. Au moindre mouvement, la face devient alors grimaçante, état qui contraste étrangement avec l'aspect calme du

visage à l'état de repos. Cette ataxie se manifeste parfois violemment au moment des repas ; les diducteurs, éleveurs et abaisseurs de la mâchoire sont animés de mouvements bizarres, incoordonnés, auxquels s'ajoutent souvent des troubles analogues de la déglutition. La langue, les joues, le voile du palais, les masticateurs étant privés de leur sensibilité générale, privés même parfois de leur motricité, il en résulte des mouvements désordonnés, de la dysphalie, souvent du rejet des aliments par les fosses nasales.

Semblables à ces manifestations ataxiques sont les crises de déglutition décrites par Oppenheim, au cours desquelles, le malade exécute par minute 30 à 40 mouvements de déglutition involontaires, avec bruits sonores, congestion de la face et souvent tendance syncopale. Beaucoup plus rares enfin, sont les crises ataxiques du larynx, s'accompagnant de mouvements respiratoires, précités, irréguliers, incoordonnés.

Paralysies du Larynx. — Très graves par contre et malheureusement fréquentes sont les paralysies des cordes vocales (1) ; rarement complètes et bilatérales elles sont le plus souvent partielles, atteignant les constricteurs par exemple et n'entraînent d'autres désordres que la bitonalité de la voix.

La paralysie des dilatateurs est au contraire redoutable, engendrant, soit par intermittence, soit d'une fa-

(1) Sadel. Paralysies laryngées au cours du tabes. Th. de Lyon. 1891-1898

gon continue une occlusion de la glotte si intense que l'on doit souvent recourir à la trachéotomie pour arracher le patient à l'asphyxie.

Masticateurs. — La paralysie des masticateurs est rare et le Professeur Pierre Marie n'en signale dans son traité qu'une observation de Schultze.

Voile du palais. — Le glosso-pharyngien ainsi que le spinal, concourent à l'innervation motrice du voile du palais ; ces nerfs devront être incriminés dans les relations fréquentes, où le tabes s'accompagne de paralysie du voile. Ce sont des paralysies, partielles le plus souvent, presque toujours unilatérales ; le voile devient alors asymétrique, déformé et contribue par son atonie aux troubles de la déglutition que nous connaissons déjà.

Langue. — Le nerf grand hypoglosse donne lieu aux paralysies de la langue ; celles-ci, rarement isolées, peuvent être associées à d'autres manifestations paralytiques, et réaliser même, comme nous en verrons un exemple au chapitre suivant, un syndrome glosso-labio-laryngé.

CHAPITRE II

TABES ET PARALYSIE FACIALE

Nous venons d'assister aux manifestations paralytiques que peut engendrer le tabes bulbaire ; à dessein, nous avons passé sous silence l'atteinte du nerf facial, nous réservant d'en parler plus longuement dans ce second chapitre. Nous nous sommes imposé cette tâche, en raison même du peu de documents que l'on peut relever à ce sujet : c'est un fait admis un peu partout mais qui n'a guère été étudié depuis Fournier. Nous avons recueilli toutes les observations que nous avons pu colliger dans la littérature médicale, observations malheureusement souvent incomplètes qui ne laissent le champ qu'à des hypothèses. Nous y joindrons l'observation que nous avons pu recueillir dans le service de l'Hospice Général. Il est bien entendu, que sous ce titre de paralysie faciale, nous n'entendons parler que de l'hémiplégie localisée à la face, et ne s'accompagnant d'aucun trouble

paralytique du côté des membres supérieurs et inférieurs. Les ictus hémiplegiques très fréquents au cours du tabes comme l'a montré Cayla (1), ne trouvent pas place dans cette étude.

HISTORIQUE

Les premières relations où fut signalée l'atteinte du nerf facial au cours du tabes furent faites par Duchenne de Boulogne lui-même (2), Marius Larre, d'Avignon (3) Topinard (4), Rosenthal. Toutefois, l'histoire de la paralysie faciale, au cours du tabes, remonte à Fournier qui, le premier, assigna nettement une origine tabétique à cet accident qu'il avait plusieurs fois constaté au début de la maladie de Duchenne. Grasset, d'ailleurs, se montra le chaud partisan de la même doctrine. Avant eux, Pierret avait été le premier à affirmer, qu'au cours du tabes, il était fréquent de rencontrer une atteinte périphérique des nerfs craniens et rachidiens (5).

Quelque concluants que pussent être leurs arguments, ces auteurs ne réussirent pas toujours à convaincre tous leurs contemporains. C'est ainsi que Neumann, dans son mémoire sur l'étiologie de la paralysie faciale s'exprime ainsi, au sujet d'un cas de paralysie de la

(1) Cayla. Des hémiplegies tabétiques. Th. de Paris 1902.

(2) Duchenne de Boulogne. Ataxie locomotrice progressive 1858.

(3) Marius Larre, d'Avignon. Nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice progressive 1865.

(4) Topinard. De l'ataxie locomotrice.

(5) Pierret in thèse d'agrégation de Robin 1880.

septième paire qu'il avait rencontré au cours du tabes : « il n'est même pas besoin d'insister sur la nature tabétique de cette paralysie faciale ; la paralysie de la septième paire, en effet, ne compte pas au nom des symptômes tabétiques. »

Bien qu'actuellement, les arguments de Fournier aient prévalu, et qu'on ne discute plus sur la nature tabétique de la paralysie faciale, concomitante au tabes, c'est là une manifestation à laquelle on a toujours fort peu accordé d'attention. Vulpian en cite la possibilité, et en relate un cas comme très rare. Les traités classiques ne lui consacrent que quelques lignes. Les professeurs Déjerine et Thomas, dans le traité de Brouardel, sont les seuls à avoir mis ce titre en vedette ; nous reproduisons intégralement d'ailleurs leur description : « la paralysie de la septième paire, disent-ils, se rencontre parfois dans le tabes, et présente les caractères ordinaires de la paralysie faciale périphérique. D'autres fois, elle est plus dissociée que cette dernière et porte surtout sur le facial inférieur.

Elle peut être unie ou bilatérale, exister à l'état isolé, s'accompagner de paralysies d'autres nerfs craniens. »

Telle est la plus longue relation que nous puissions retrouver dans les ouvrages classiques ; de sorte que, en dehors de Fournier, nous pouvons dire que cette question n'a jamais été l'objet d'une étude approfondie. Fournier, d'ailleurs, comme nous le verrons au cours de ce chapitre, n'a envisagé qu'un seul côté de la question.

ETIOLOGIE

Ce silence de la plupart des auteurs nous paraît suffisamment éloquent en ce qui concerne la fréquence de cette manifestation paralytique du tabes ; du moins, le plus grand nombre des auteurs sont-ils d'accord pour en proclamer la rareté. Guibal, dans sa thèse, donne, selon ses propres recherches, l'échelle de fréquence des paralysies tabétiques, et les classe ainsi : trijumeau, oculo-moteurs, grand hypoglosse, pneumogastrique, acoustique, glosso-pharyngien, grand sympathique ; « par contre, dit-il, le facial et le pathétique sont rarement atteints ». Et de fait, après avoir richement décrit les principales complications bulbaires du tabes, il ne souffle mot de la paralysie faciale, Hirt (1) adopte une autre classification : l'oculo-moteur commun vient le premier, suivi de l'abducens, du pneumogastrique ; viennent ensuite le nerf optique, le trijumeau, l'olfactif, le glosso-pharyngien, le spinal, l'hypoglosse, l'auditif.

Il ne se trouve d'accord qu'en ce qui concerne le facial, auquel il décerne la dernière place. « Parmi nos malades, dit-il, quelques tabétiques ont été atteints de paralysie faciale ; parmi les nerfs périphériques atteints dans le tabes, c'est la septième paire qui est la moins souvent touchée. Kahler cite la possibilité de pareilles paralysies, sans les commenter. Uedel (2) parle

(1) Hirt. Berlin, Klin Wochens 1886, n° 101.

(2) Uedel. Th. de Berlin 1889.

de l'extrême rareté de la paralysie faciale, pour lui « la septième paire est la plus exceptionnellement touchée ; l'ataxie du nerf facial n'est guère connue et sa paralysie d'une grande rareté ». Nous connaissons, pour en avoir cité quelques passages l'opinion de Neuman. Isaza semble presque aussi sceptique ; il met en doute la possibilité de telle complication, et rappelle que ce que l'on a constaté n'est, le plus souvent, qu'une simple parésie, une diminution de la tonicité musculaire.

Totalement opposées sont les opinions des auteurs suivants : le Professeur Pierre Marie, par exemple, cite la paralysie faciale comme une des plus fréquentes : « Après la paralysie des oculo-moteurs et l'hémiplégie, c'est la paralysie faciale que l'on rencontre le plus souvent au cours du tabes ». Baron, dont la thèse roule sur les manifestations bulbaires de tabes, estime que la paralysie de la septième paire est chose presque banale en pareil cas : « Le facies, dit-il, peut être modifié par la présence d'une paralysie faciale ; celle-ci, n'est en effet, point rare chez le tabétique ». Raymond semble adopter la même manière de voir ; du moins se range-t-il à l'opinion de Fournier, en ce qui concerne l'hémiplégie : parlant en effet des paralysies de la période préataxique, il dit : « Ce sont des paralysies à forme hémiplégique qui frappent avec une fréquence marquée les muscles innervés par le facial et qui sont remarquables par un certain nombre de caractères cliniques que Fournier a fait ressortir avec le plus grand soin. » Ce dernier auteur d'ailleurs nous apporte des chiffres : sur 224

cas de tabès, qu'il a compulsés, parmi ses propres malades, il relève 41 cas de paralysies qui se répartissent comme il suit :

hémiplégie,	18
paralysie faciale,	8
paralysie de la langue,	3
monoplégie,	3
paralysies laryngées,	2
paralysie des extenseurs du poignet,	1
paralysie deltoïdienne,	1
paraplégie,	5

Dans cette statistique ne figurent naturellement pas les ophtalmoplégies, de beaucoup les plus fréquentes ; nous y voyons la paralysie faciale occuper le troisième rang, loin derrière les paralysies oculaires cependant, et même l'hémiplégie. Nous remarquerons d'ailleurs que dans l'idée de Fournier cette échelle ne concernait que les paralysies de la période préataxique et ne s'adressait nullement à celles de la dernière période.

Pour nous, nous pensons que l'atteinte de la septième paire est plutôt une rareté comparée aux autres paralysies. Certaines circonstances semblent conditionner l'apparition de cette complication ; elle pourrait constituer ce que l'on a coutume d'appeler les causes prédisposantes.

Tout tabès, en effet, ne peut pas s'accompagner de paralysie faciale. Un fait semble indispensable, c'est la connexion de cette hémiplégie du visage avec d'autres manifestations paralytiques ; nous ne l'avons trouvé en

défaut que dans deux observations, XII, XIII ; encore l'une d'elles ne relate que le début de la maladie, qui ultérieurement, conformément à la règle générale, a pu présenter d'autres complications de cet ordre. Il semble donc, que très rares, presque exceptionnelles dans le tabes sensitif, elles fassent partie d'une forme spéciale que l'on pourrait appeler tabes paralytique. (Le mot est de Grasset) qui n'est qu'un cas particulier du tabes moteur décrit par Brissaud, quelle que soit d'ailleurs cette forme de tabes paralytique, tabes à forme polynévritique ou polioencéphalique. Cette paralysie, de la septième paire compte elle-même comme une des rares manifestations de ce tabes paralytique, qui lui-même ne figure que dans une proportion de 41 cas sur 224, suivant la statistique même de Fournier.

Nous avons vu au chapitre précédent que le tabes bulbaire est une forme particulière de la maladie de Duchenne dont tous les symptômes se trouvent concentrés à la moitié supérieure du corps (cf schéma page 14). Il est donc logique de mentionner au nombre des causes prédisposantes, le tabes bulbaire. Toutefois, les observations que nous apportons dans cette étude, ne s'adaptent pas toutes au cadre du tabes bulbaire : un certain nombre fait partie de cet ensemble de symptômes, plus ou moins nets dans un grand nombre de cas, qui constitue le « tabes incipiens ». Celui-ci, très fréquemment en effet, s'accompagne de paralysies, le plus souvent bénignes, qui atteignent de préférence les oculo-moteurs, la sixième paire surtout ; au nombre de celles-ci,

peut exister la paralysie faciale que Fournier n'a d'ailleurs envisagée que sous cette forme et que l'auteur relate 8 fois sur 224 cas de tabes au début. Malgré toutes nos recherches, dans les ouvrages classiques, nous n'avons pu en réunir que sept observations concluantes, typiques, où dans la suite, se développèrent, sans autre manifestation bulbaire, les symptômes de l'ataxie locomotrice, telle que la décrivit Duchenne. Tous les autres cas appartiennent à la forme bulbaire du tabes, qu'elle soit d'ailleurs primitive ou secondaire. Ce que nous devons seulement nous attacher à démontrer, c'est que la paralysie faciale tabétique est dans la grande majorité des cas l'apanage de la forme supérieure.

Telles sont les seules notions étiologiques qui ressortent clairement de l'étude des différentes observations que nous avons pu recueillir. Nous ne nous attarderons sur aucun des autres facteurs, sexe, âge, antécédents, qui ne semblent jouer aucun rôle. Nous terminerons seulement par la notion du tabes héréditaire qui peut s'accompagner d'hémiplégie faciale, ou du moins de parésie, comme en est un exemple l'observation suivante (1)?

OBSERVATION IV

Malade de 21 ans.

Son père est nettement syphilitique.

(1) Hudounig. Neurologisches centralblatt, p. 34, 1903.

Sa mère a eu deux avortements ; quatre enfants sont nés ; un seul enfant à terme, qui est cette jeune fille.

Dans son enfance, elle présenta des stigmates indiscutables de syphilis héréditaire. A sept ans, elle commença à ressentir des douleurs lancinantes dans les membres inférieurs. Quelques années plus tard, elle manifestait nettement des symptômes ataxiques.

A seize ans, on constate une diminution de l'acuité visuelle. A 19 ans, elle ne peut avaler que des liquides et des menues bouchées, les lèvres demeurent immobiles ; il existe un léger ptosis à droite.

A vingt ans, son aspect général est celui d'une rachitique. Au point de vue oculaire, on constate de l'inégalité pupillaire très marquée : il y a myosis à droite, mydriase à gauche ; de plus, la pupille droite est déviée en dedans. De ce même côté, existe un ptosis, actuellement très accusé. Il existe en outre, du nystagmus dans le champ externe du regard.

Le signe d'Argyll-Robertson est positif. Il existe, en outre, une parésie de la cinquième paire, dans sa deuxième branche à gauche, dans ses première et troisième à droite. Très grande difficulté à mouvoir les lèvres ; impossibilité de siffler de souffler, etc. La langue est fortement déviée vers la gauche.

Faiblesse de l'ouïe à droite, du goût à gauche. Atrophie du nerf optique bilatérale.

Westphal bilatéral. Hypotonie musculaire très marquée aux membres inférieurs, surtout dans l'extension (genu recurvatum). Ataxie très accusée.

Le pouls bat à 104. Température normale.

Nous n'insistons pas sur cette observation de tabes

héréditaire à forme bulbaire, où se trouvent atteints les deux faciaux inférieurs, suivant la symptomatologie classique que nous adopterons plus loin. Cette relation plus curieuse qu'intéressante est la seule, croyons-nous, où soit mentionnée la paralysie de la septième paire.

Un dernier élément était de nature à orienter nos recherches dans une direction que nous n'aurions sans doute pas songé à aborder, si le fait n'avait été mentionné avant nous, Neuman, dans les célèbres Mémoires qu'il publia dans les archives de Neurologie a été le premier à invoquer la part de responsabilité qui revient dans l'étiologie de la paralysie faciale à l'hérédité. Cette théorie trouva d'ailleurs un argument d'autorité dans les leçons de Phaïoot, qui, à maintes reprises, revint sur le même sujet. Les mêmes auteurs ont élargi du reste le cadre qu'ils s'étaient imposés : à savoir : la paralysie (a frigore) et ont relaté dans les antécédents des tabétiques atteints de paralysie faciale, la tare évidente de neuro-arthritisme. Ce ne serait donc pas seulement le fait brutal lui-même, l'extension de la sclérose et de l'atrophie caractéristique du tabes que l'on devrait incriminer, mais aussi dans une certaine mesure, à titre de cause prédisposante, l'hérédité directe ou plus fréquemment indirecte. A cette occasion, nous rapportons l'observation même de Neumann.

OBSERVATION V

(LV^{me} de son second mémoire paru en 1888)

Jos... Bertrand, âgé de 31 ans, télégraphiste, entre au service de M. Charcot, le 14 octobre 1896.

Antécédents : grand'père, grand'mère, morts d'une affection nerveuse ; père rhumatisant est mort cardiaque ; grand'père maternel était atteint d'une affection nerveuse que l'on cachait dans la famille ; grand mère maternelle, très nerveuse mère morte diabétique ; une tante maternelle migraineuse est morte hémiplegique ; un cousin germain maternel est mort dans un asile d'aliénés.

Antécédents personnels : Dans l'enfance, rougeole, scarlatine, typhoïde. En 1880, attrappa la syphilis. En mars 1881, un an après l'apparition du chancre, le malade s'aperçoit qu'il a peine à ouvrir l'œil droit ; ce ptosis dure cinq mois environ. En 1883, apparaissent les premières douleurs fulgurantes, dans la cuisse droite ; elles redoublent, depuis ce temps d'intensité et de fréquence. Le malade accuse en outre, une diminution de sa force virile, des troubles de la miction etc... En 1886, diplopie. En 1888, paralysie faciale gauche, que le malade croit devoir imputer au froid, se trouvant exposé à un courant d'air continu dans le bureau où il travaille. L'hémiplegie faciale est complète, avec réactions électriques normales.

On ne peut concevoir en effet une plus grande richesse d'antécédents pathologiques ; mais à vrai dire, ils nous semblent plutôt conditionner le tabes lui-même,

et non la paralysie faciale, pas plus que la diplopie et le plosis. C'est peut-être en raison de sa tare héréditaire que le malade a localisé sur sa moelle l'action du spirochète, et c'est là tout ce qu'il nous semble rationnel d'affirmer. Plus concluante serait l'observation de Charcot, qui est un type d'hérédité directe, et que l'auteur schématise de la façon suivante :

Sœur	<i>paralysie faciale.</i>	Sœur	<i>paralysie faciale</i>
Fille		Fils :	ataxie et paralysie faciale curable.
fille. Chorée et paralysie faciale.			

De tels cas sont rares et sur toutes les observations que nous avons pu recueillir, nous n'avons jamais retrouvé d'exemple aussi convaincant. Alors même que quelques malades aient appartenu à des familles arthritiques, névropathiques, nous ne croyons pas toutefois pouvoir en inférer une relation de causalité.

Pour en finir avec les rapports qui unissent le tabes et la paralysie faciale, nous rappellerons que Fournier a établi des statistiques, dont nous extrayons les passages qui nous intéressent : Sur 48 malades atteints de tabes, on compte 4 fois la paralysie faciale chez les ascendants ; 1 fois seulement chez les descendants et 2 fois dans le passé du même nombre de malades.

PATHOGÉNIE

Le chapitre de la pathogénie trouve ici un développement particulier, du fait des nombreuses théories aux-

quelles ont donné lieu les différentes paralysies tabétiques et spécialement la paralysie faciale. La première explication qui en ait été donnée est la plus simple. Elle se recommande de Neumann, et même de l'autorité de Charcot, qui, comme nous en avons fait la remarque, semble dans quelques relations, n'établir qu'un rapport de coïncidence entre l'ataxie et l'hémiplégie faciale. Pour ces auteurs, le premier du moins, « la paralysie faciale ne compte pas au nombre des symptômes du tabes » ; il y a donc paralysie faciale chez un tabétique, mais la paralysie faciale tabétique n'existe pas, et Dautrin dont la thèse est de 20 ans postérieure au premier mémoire de l'auteur, se déclare encore partisan d'une semblable conception. Pour lui, dès lors, le tabes ne joue plus le rôle primordial que nous lui attribuons, mais il se trouve relégué au second plan, comme une cause prédisposante : « Il faut, dit-il, considérer l'hémiplégie faciale, non pas comme un symptôme tabétique, mais comme une affection qui vient s'ajouter au tabes, sans avoir avec lui d'autre lien qu'une origine commune par l'hérédité et la syphilis ». C'est ainsi que le clinicien, qui constate chez un tabétique l'apparition d'une hémiplégie faciale, ne doit pas considérer son malade comme un ataxique, mais avant tout, comme un membre de la grande famille neuro-arthritique.

Nous ne doutons pas qu'il puisse se produire des paralysies faciales a frigore chez certains tabétiques, mais quelle curieuse coïncidence que celle qui se reproduirait 30 et 40 fois sans motif aucun ! D'autre part,

pourquoi n'invoquerions-nous pas ce même terrain névropathique pour expliquer une paralysie oculaire, une hémiplégie ou une de ces paralysies fugaces et parcelaires que nous observons parfois au cours du tabes et que tout le monde s'accorde à reconnaître comme étant d'origine tabétique ? Quant à l'affirmation de Neumann : « la paralysie faciale ne compte pas au nombre des complications de l'ataxie », elle nous semble gratuite ; elle ne faisait pas partie du syndrome tabes parce que personne ne l'avait mentionnée (sauf Fournier dont le travail est de trois ans antérieur au sien), et d'ailleurs, il n'y a rien d'illogique à ce que la VII^{me} paire soit intéressée au même titre qu'une des onze autres. N'est-il pas choquant enfin de n'attribuer à l'atteinte médullaire ou bulbaire d'autre rôle que celui que peuvent jouer un ictus apoplectique chez un ascendant ou une crise d'hystérie chez des collatéraux. Quant à nous, nous partageons entièrement l'avis de Fournier ; pour nous aussi, « notre conviction est faite et nous croyons pouvoir affirmer l'existence d'une paralysie faciale tabétique ».

Se rapprochant un peu de la doctrine précédente est l'hypothèse du professeur Pierre-Marie. Pour lui aussi, le tabes dénote un terrain nerveux et comme tel peut prédisposer à l'hystérie.

« Notez, Messieurs, dit-il, que bon nombre de soi-disant paralysies faciales tabétiques ne sont autre chose qu'un hémispasme glossolabié hystérique. Il en est de la paralysie limitée comme de l'hémiplégie ; elle est

souvent de nature hystérique ; il y a lieu d'en être averti et de toujours mettre cette alternative dans votre diagnostic ». L'auteur, comme on le voit, ne met pas en doute la possibilité d'une paralysie tabétique ; il se contente d'en suspecter un grand nombre.

Nous-mêmes, d'autre part, aurions mauvaise grâce à nier le fait du spasme facial au cours du tabes et Siredez à la Société médicale des hôpitaux de Paris (1) en a relaté un fait concluant ; mais nous pensons que l'hypothèse du professeur Marie ne s'applique qu'à un très petit nombre de cas. Nous pourrions nous servir ici, des mêmes arguments que plus haut et nous ferons valoir au chapitre du diagnostic — ce sera là, croyons-nous l'élément important de conviction — les caractères classiques si dissemblables qui nous permettent un diagnostic certain entre la paralysie faciale organique et l'hémispasme hystérique.

Pour toutes ces raisons, et invoquant en plus, l'argument d'autorité que nous fournissent les écrits de Fournier, Brissaud, Raymond, du professeur Déjerine, du professeur Grasset et de bien d'autres, nous admettons la nature tabétique de la grande majorité des hémiphégies faciales, survenant au cours de la maladie de Duchenne. Mais, dès lors, comment l'expliquer ?

L'une des théories les plus générales est due à Hybord, puis à Pierret, reprise d'ailleurs plus récemment par José Frankel (1). Il y a longtemps que les physio-

(1) Siredez. *Soc. médicale des Hôpitaux de Paris* (6 novembre 1891).

(1) José Frankel. *Journal of Nervous Diseases and Mental*, 1899.

logistes ont remarqué les rapports de solidarité qui unissent les racines antérieures et postérieures de la moelle ; dans le bulbe, il en est de même : il existe une réciprocité de bons offices, si nous osons nous exprimer ainsi, entre les fibres sensitives et les rameaux moteurs, entre le trijumeau, par exemple, et les nerfs crâniens : oculo-moteurs, glosso-pharyngien, grand hypoglosse, facial, etc. Il y a longtemps que, pour la première fois Harlus Lyon en démontrait expérimentalement les relations : coupant les racines postérieures de la moelle, sur une certaine étendue, il constatait que les muscles innervés par les branches antérieures correspondantes, ne répondaient qu'imparfaitement aux excitations électriques.

Les paralysies réflexes auxquelles nous initia Brown-Séquard, relèvent identiquement du même principe. La clinique, d'ailleurs, s'est chargée de fournir une argumentation aussi puissante et toujours plus convaincante que l'expérimentation : Stanley, Stokes, Lendet, Wen Mitchel, Keen ont observé des paralysies faciales au cours des névralgies du trijumeau, du zona ophtalmique etc. Ilybord rappelle les cas de Duncan et de Greenworth : deux fois le premier observa une hémiplégie consécutive à un zona cervico-thoracique, le second une paralysie faciale, à la suite d'un zona cervical ; zona et paralysie évoluèrent simultanément et disparurent en même temps. Sans insister sur des faits dont la nature est, selon nous, susceptible d'une interprétation toute différente, il était logique, étant donné la multiplicité des manifestations

sensitives auxquelles donne lieu le tabes, de concevoir à la base de ces paralysies faciales ou oculo-motrices, une altération du trijumeau sensitif. Telle est, en effet, la conclusion de Fraënkcl ; un seul point l'embarasse : c'est la nature de la fonction du trijumeau dont l'atteinte concourt à cette paralysie ; c'est sans doute, croit-il, la sensibilité kinesthésique :

« Les moyens employés, dit l'auteur, pour examiner la sensibilité profonde des muscles de la face et de la musculature de l'œil sont peu exacts et peu sensibles ; il est probable que quelques-unes de ces paralysies des oculo-moteurs du tabes sont des paralysies sensitivo-sensorielles. Et si l'on compare les nerfs craniens aux nerfs spinaux au point de vue fonctionnel, le trijumeau représente la partie sensitive ou la racine postérieure d'un nerf dont le facial, l'oculo-moteur et le nerf trochléaire représentent la partie antérieure motrice ». Il nous semble, quant à nous, qu'une telle conception ne peut s'appliquer qu'à une minorité de fait. L'expérimentation nous apprend, en effet, que l'atteinte du nerf postérieur entrave légèrement la motricité de la branche antérieure correspondante et ne donne lieu qu'à une parésie, jamais à une paralysie durable ; c'est une gêne passagère, plutôt qu'une paralysie ; Brissaud la considère même comme une paresse volontaire du malade qui évite ainsi des mouvements douloureux. En tous cas, ce mécanisme ne serait l'apanage que des paralysies faciales transitoires, préataxiques par exemple.

Or, ce sont justement les cas où se rencontrent plus rarement les symptômes d'ordre sensitif.

D'autre part, ce n'est là qu'une hypothèse, très séduisante peut-être, mais qui ne tient pas devant les examens histologiques, qui ont montré l'atteinte même des nerfs oculo-moteurs surtout.

Nous admettrons donc pour le facial, ce que tous les classiques admettent pour les autres nerfs : oculo-moteurs, trijumeau moteur, hypoglosse... etc. Il y a paralysie, parce qu'il y a lésion ; et cette lésion, c'est le tabes qui l'engendre. Elle peut être, du reste, névritique ou nucléaire.

Névritique. — Nous ne pouvons évidemment raisonner que par analogie, avec ce que les auteurs ont constaté pour les autres paralysies ; étant donnée, d'ailleurs, leur similitude clinique à peu près absolue, il est logique d'admettre une égale similitude anatomique. Or Westphal, Pierret, le Professeur Déjerine, Pitres et Tailhard, Oppenheim, Simmerling, Joffroy, Achard ont suffisamment démontré l'existence de ces lésions névritiques dans les membres supérieurs et inférieurs ; Cassirer, Schiff, le Professeur Déjerine, Pitres, Oppenheim, Flessinger, Grabower, dans le domaine des nerfs crâniens. L'acide osmique ne mord plus sur eux, et au lieu de la coloration noire que l'on rencontre normalement, ils apparaissent grisâtres et irrégulièrement colorés. Histologiquement, on voit un grand nombre de tubes vides, avec des fibres grêles, amincies ; beaucoup plus rarement, nous pouvons constater, comme dans la névrite des nerfs postérieurs, de la dégénérescence segmentaire periaxiale, nucléaire. En pareil cas, ce n'est

plus le nerf qui est atteint primitivement, mais le centre moteur lui-même. Normalement, le seul système sensitif de la moelle et du bulbe devrait être atteint et il l'est généralement en effet, dans une plus ou moins grande étendue. Les lésions des racines antérieures sont plus rares, même dans les cas où l'on s'attendait à en trouver de considérables (1). Par contre, au niveau du bulbe le processus de sclérose et d'atrophie est moins éleclique et frappe indistinctement noyaux moteurs et sensitifs. Brissaud, Raymond, Rendu et bien d'autres, n'hésitent plus, dès lors, à incriminer cette dégénérescence bulbaire, à mettre sur son compte, après l'épreuve histologique d'ailleurs, les troubles moteurs, que l'on rencontre au cours du tabes sensoriel.

SYMPTOMATOLOGIE

Nous ne nous arrêterons pas à l'étude des symptômes en général. Ils sont au cours du tabes, ce qu'ils sont partout ailleurs, pouvant atteindre une partie des muscles de la face, ou la totalité de ceux-ci. La musculature supérieure peut être intéressée au même titre que l'inférieure, et la paralysie revêt alors le type périphérique.

La face, dès lors, est asymétrique ; du côté du facial inférieur, nous constatons un abaissement de la commissure des lèvres du côté paralysé, un affaissement de

1) Déjerine. *Soc. de biologie*, 1888. *Revue de médecine*, 1889.

Miraillié. Congrès international de médecine de Paris, 1900.

la face, une diminution et une obliquité plus prononcée du pli naso-génien ; l'aile du nez est souvent moins écartée de la cloison que du côté sain. Toute la face, de plus, semble déjetée en masse vers le côté sain. Le malade vient-il à rire, à pleurer, cette asymétrie s'accroît ; cette fois, la commissure labiale du côté opposé à la paralysie est violemment attirée en haut. Quand le patient ouvre la bouche, elle se déforme en point d'exclamation, la commissure atteinte restant à peu près fermée, malgré les efforts du malade. La partie supérieure de la face est-elle atteinte, on remarquera la disparition des rides du front, l'hypotonie et l'impuissance des muscles sourciliers, l'abaissement du sourcil, et ce fait classique de l'inocclusion de la fente palpébrale.

Tous ces signes sont ceux que nous sommes habitués à rencontrer dans la paralysie faciale ordinaire. Etudions-les maintenant au point de vue qui nous occupe, c'est-à-dire, voyons ce qu'est une paralysie faciale au cours du tabes. Dès maintenant, nous ferons remarquer que l'hémimasque immobile, le masque de cire, si fréquent dans l'hémiplégie faciale dite « a frigore » sera beaucoup plus rare ici. De plus, nous serons obligé, pour la clarté de l'exposé de diviser dès maintenant nos différentes observations en deux catégories, celle des paralysies bénignes et celle des paralysies graves. Elles diffèrent en effet dans leur symptomatologie ; leur évolution, leur pronostic et souvent même leur nature : les premières en effet seront très souvent, d'origine névritique, les autres d'origine nucléaire.

PARALYSIES BÉNIGNES

Le type de ces paralysies est représenté par celles que nous rencontrons au cours du tabes normal, à la période préataxique. Elles ont été décrites pour la première fois par Fournier d'une telle façon, que nous n'aurons que peu de chose à ajouter à ce que nous trouvons dans son traité sur les accidents du tabes incipiens. Mais nous n'entendons pas dire par là, que ces paralysies préataxiques englobent toutes les paralysies faciales bénignes. Fournier résume les caractères principaux dans les trois propositions suivantes « Si j'analyse l'histoire de ces divers cas (8) j'y trouve invariablement trois caractères qui me semblent particulièrement dignes d'attention, à savoir : 1° dans tous les cas, l'hémiplegie faciale a été légère comme degrés de phénomènes paralytiques, c'est-à-dire faiblement accentuée, elle consiste bien plutôt en une parésie qu'en une véritable paralysie ; 2° dans tous les cas, elle a été remarquablement courte comme durée ; 3° enfin, dans plusieurs cas, elle a disparu spontanément sans le secours d'aucun traitement général ou local ; ces derniers caractères pourraient donner l'éveil ». Si, comme Fournier, nous prenons comme type de notre description, les paralysies faciales préataxiques nous aurons un certain nombre d'autres caractères à ajouter.

1° Les paralysies dites préataxiques sont en effet l'apanage du tabes à son début, souvent rien ne s'est encore révélé et, sans la perspicacité du clinicien qui

cherche la cause de cette explosion paralytique, le malade ignorerait peut-être longtemps encore qu'il est atteint de tabes. Le plus souvent, toutefois, alors même que le sujet ne s'est rien découvert d'anormal, il a présenté des manifestations non douteuses d'ataxie, mais qui pour lui demeuraient sans importance ; les douleurs fulgurantes sont taxées de rhumatismes ; une diplopie passagère est un coup de froid, les douleurs fulgurantes du visage sont des névralgies dentaires.

Cette bénignité, du reste, peut se rencontrer dans des paralysies survenant en dehors de la période préataxique à un moment quelconque de l'évolution d'un tabes ordinaire ou d'un tabes bulbaire, ainsi qu'en témoigne le cas de Lesc (obs. XIX) que nous verrons plus loin et le suivant.

OBSERVATION VI

(Observation de Despaigne)

Christine, 53 ans, couturière, entre le 8 août 1880 dans le service du docteur Feréol, lit n° 15, salle Cruveilhier.

Antécédents héréditaires.— Grand-père systématisé. Sœur très faible d'esprit. Sœur bien portante mais obèse. Fille hystérique, très impressionnable.

Antécédents personnels.— Bonne santé antérieure. Variole dans l'enfance, ganglion suppuré du cou. Accouche à 17 ans à la suite d'une rupture avec sa famille et de gros ennuis. Réglée pour la première fois après son accouchement. Nie la syphilis. Métrite. Accès de migraine à partir de 35 ans, très

fréquents, s'accompagnant de nausées et de photophobie. Grande frayeur lors du siège de Paris, a passé plusieurs jours au fond d'une cave; à cette époque, elle devient très nerveuse. Attaque de rhumatisme aiguë généralisé.

Il y a 12 ans qu'elle a éprouvé des douleurs en ceinture, puis fulgurantes, au niveau des membres inférieurs; depuis lors elles ont toujours persisté. Depuis 1884, elle marche mal; en 1883, ses jambes sont d'une telle faiblesse qu'elle doit garder le lit, pour ne plus le quitter.

Traitement (Dr Feréol) pilules de nitrate d'Ag et pointes de feu. Juin 1881, un matin elle s'éveille avec une paralysie faciale gauche.

Dès ce jour, la déviation était très marquée et portait sur la bouche, le nez; elle ne pouvait plisser son front; son œil restait grand ouvert et sec. Le même jour, se déclarent des bourdonnements d'oreille et des bruits de cloche; la surdité était complète pour l'oreille gauche. Elle n'avait pu prendre froid, son lit étant éloigné de la fenêtre. Le matin elle n'avait éprouvé aucune douleur, mais le soir, elle est prise de violents élancements dans toute la moitié gauche de la tête et de la face; ces douleurs sont continues, mais offrent des paroxysmes au palper. Elle avait de ce côté une sensation de froid et d'engourdissement. Elle prétend que sa joue est plus froide et qu'elle n'y sent rien; le pincement de la peau à ce niveau n'éveille aucune sensation.

La paralysie faciale a duré 3 semaines, traitée seulement par des frictions d'alcool camphré. La surdité a duré 2 ans environ, après quoi elle a retrocédé mais imparfaitement.

Depuis lors, la malade s'est cachectisée; il ne persiste à la face aucune trace de paralysie, mais seulement des sensations pénibles de rougeur, de chaleur, etc.

Ici, la paralysie faciale bénigne, courte rapide, offrant tous les attributs de la paralysie faciale a frigore, apparut en pleine évolution tabétique, 12 ans après les premières douleurs.

2^o Le plus souvent, c'est au milieu d'une bonne santé générale, que survient brusquement, sans cause appréciable, une paralysie faciale que n'expliquent ni un coup de froid, ni antécédents d'aucune sorte. C'est fréquemment le matin au réveil (Obs. VI Christ.) que le malade constate dans son miroir une paralysie de la moitié de son visage ; au cours de la journée, tel autre veut cracher (Lesc obs. XIX) et perçoit une difficulté qu'il ne peut s'expliquer ; tel autre, au cours d'un repas, éprouve une gêne inexplicable à ramener ses aliments sous les arcades dentaires.

3^o Fournier insiste sur le caractère de bénignité de la paralysie faciale tabétique qui mériterait mieux le nom de parésie. L'exemple suivant que nous lui empruntons peut en être une preuve.

OBSERVATION VII

Le malade commence à éprouver en 1875 de violentes céphalées, survient un ictus, suivi de parésie droite et d'un état vertigineux continu. Hémianesthésie faciale droite ; difficulté de la déglutition.

Peu de temps après, se produisit une très légère paralysie faciale gauche ; une éruption de syphilides pustulo-crustacés du cuir chevelu. Traitement énergique par le Hg et l'Ik. Complète guérison.

1876, nouvel ictus, avec parésie hémiplegique gauche ; paralysie de la 3^{me} paire droite.

Le tout disparaît sous l'influence du même traitement.

Dans le décours de ces phénomènes, apparaissent insidieusement les douleurs fulgurantes, sous forme de pointes d'aiguilles ; une violente douleur en bracelet autour des malléoles ; sensation anormale au niveau du pied (bottine trop étroite), des troubles de la miction, une débilité génésique très marquée. Dès ce moment, on constate de l'inégalité pupillaire ; l'épreuve de l'escalier est concluante ; le Romberg est très net. Bientôt l'ataxie apparaît à la marche.

Cette observation, malheureusement trop courte est susceptible d'une objection : la paralysie faciale n'est-elle pas simplement ici d'origine syphilitique ? Etant donnée la multiplicité des ictus et des phénomènes paralytiques, l'apparition, quelques temps après de manifestations tabétiques, nous croyons devoir conclure avec Fournier qu'il s'agit là d'un tabes, mais d'un tabes très précoce. La paralysie faciale y fut très légère, de même d'ailleurs que dans la relation qui suit et qui est toujours empruntée au même auteur.

OBSERVATION VIII

(Observation de Fournier)

Telle est cette autre observation qui m'a été aimablement communiquée par mon collègue et ami le docteur A. Robin.

Je vois figurer une hémiplegie faciale au nombre des symptômes multiples caractérisant la période préataxique du tabes, sur un sujet anciennement syphilitique. Or, cette hémiplegie fut encore remarquable par le triple attribut que je viens de signaler ; elle était légère comme degrés de symptômes paralytiques, au point que le malade s'en était à peine aperçu. Elle n'eut qu'une durée essentiellement courte. Elle disparut radicalement sous l'influence l' I k. J'imagine du reste qu'elle eût disparu de même sans l'intervention d'aucun remède. »

Ce qui est vrai, toutefois, pour un grand nombre de cas, ne l'est pas pour tous et plusieurs de nos observations relataient au contraire une paralysie accentuée simulant par l'immobilité absolue du visage, la paralysie « a frigore ».

C'est même, croyons-nous, ce qui en fait la difficulté de diagnostic, rien, en effet, en dehors d'une bénignité plus grande, ne les différencie de la paralysie faciale dite rhumatismale.

4° Cette bénignité est, en effet, un des caractères essentiels sur lesquels ait insisté Fournier, particulièrement en ce qui concerne la rapidité d'évolution des hémiplegies faciales. En reprenant les 8 observations auxquelles il a pu assister, il assigne à chacune les durées suivantes :

Une dura cinq semaines ;

Une, quatre semaines ;

Une, quinze jours ;

Quatre, de trois à cinq jours :

Une, enfin, quelques minutes.

Ces cinq dernières ont une évolution véritablement particulière, susceptible d'éveiller des soupçons dans l'esprit du clinicien. Quant aux paralysies persistant quatre, cinq semaines, fut-ce même quinze jours, il nous semble beaucoup plus difficile de leur assigner une nature tabétique. Tous les classiques citent, en effet, au chapitre de la paralysie de la face, une classification exclusivement basée sur la plus ou moins longue durée d'évolution : les paralysies graves, qui sont souvent définitives ; les paralysies de moyenne intensité qui durent plusieurs mois, celles enfin, dites bénignes ou légères dont la durée n'excède pas un mois. Tout ce que nous pouvons admettre dès lors c'est que la paralysie faciale tabétique doit être rangée dans cette dernière catégorie.

OBSERVATION IX

(Observation de Fournier)

Ces derniers temps, un jeune homme vint me consulter. Il a eu, dit-il, la syphilis (chancre induré, suivi d'accidents secondaires), il y a quelques années. Il ne s'est jamais traité que très négligemment, mais comme on lui parle de mariage en ce moment, il veut en finir avec cette vieille histoire et vient me demander un traitement définitif. Je l'interroge sur son passé, sur sa santé actuelle etc... et il me répond tout d'abord qu'il n'a éprouvé rien autre, depuis des années, que des rhumatismes à propos desquels on l'a envoyé aux eaux minérales et, plus récemment, une hémiplégie faciale, laquelle

s'est à peu près guérie toute seule, et a diminué en moins d'un mois.

« Une paralysie faciale guérissant toute seule, et disparaissant en un mois ! cela m'inspire tout aussitôt un doute. J'examine avec soin le malade, et quel n'est pas mon étonnement de le trouver en plein état de tabes, mais de tabes inconscient, méconnu, ignoré. D'abord, ces prétendus rhumatismes deviennent, après quelques explications circonstanciées, d'incontestables douleurs fulgurantes. Puis, j'apprends que depuis un certain temps, il urine mal ; il est forcé de pousser, et même souvent assez fortement pour obtenir la miction ; que sa puissance virile s'est notablement atténuée depuis la même époque ; qu'il éprouve parfois autour du corps une sensation de sangle trop serrée. Je lui trouve un des réflexes rotuliens très minime, sinon nul, l'autre complètement aboli.

« S'il marche bien encore, en revanche, il ne peut se tenir à cloche-pied qu'avec des oscillations bien manifestes et il trébuche aussitôt ; peut s'en faut même qu'il ne tombe, dès que, dans cette attitude, il vient à fermer les yeux.

« Voilà donc un cas, où le tabes a été dénoncé à mon attention, par une paralysie faciale éphémère et de guérison spontanée. Sans cette paralysie faciale et surtout sans l'évolution particulière de cette paralysie, je n'hésite pas à dire que le tabes serait resté inconnu de moi, comme il l'était du malade. Ce sont bien positivement les caractères anormaux, irréguliers de cette paralysie, qui ont éveillé un soupçon dans mon esprit et qui m'ont conduit à rechercher le tabes, puis à le découvrir. »

5° Révélant toujours une atteinte très superficielle

de l'élément nerveux, est le cinquième caractère que présentent ces paralysies faciales : leur guérison spontanée ; ce n'est, pour ainsi dire, qu'une déduction logique et prévue de tout ce que nous avons dit plus haut. Quelque traitement que l'on emploie pour la combattre, l'hémiplégie faciale rétrocede du fait de la restitution ad integrum de l'élément anatomique et c'est la conclusion qui termine la relation de Fournier : (Obs. VIII). « J' imagine du reste, dit-il, qu'elle eût guéri sans l'intervention d'aucun médicament. »

6° Etant donnée la nature névritique de ces paralysies bénignes, le plus souvent elles revêtent le type de paralysies périphériques : une moitié de la face sera paralysée dans sa totalité : facial supérieur et facial inférieur seront également intéressés, donnant le tableau de la paralysie faciale a frigore. Nous en avons vu des exemples aux observations V et VI. Nous en donnons une autre que nous empruntons aux leçons du mardi de Charcot.

OBSERVATION X

Antécédents héréditaires. Père diabétique et bacillaire ; un grand père est mort aliéné.

Antécédents personnels. — Syphilis en 1880 avec chancre et éruption généralisée à tout le corps.

Trois mois après, une paupière tombante ; vers la même époque, diplopie.

1884 douleurs fulgurantes dans les cuisses, surtout la droite ; quelques-unes aussi ont été ressenties dans les bras,

avec engourdissement dans les deux premiers doigts de la même main.

Des zones d'hyperesthésie se produisent dans les mêmes régions.

1886 perte d'urine involontaire.

2 septembre 1886. Nouvelle diplopie pendant 8 jours.

Quelques jours plus tard, paralysie faciale ; elle est transitoire, occupe tout le côté gauche de la face ; complète inclusion des paupières.

Le malade prétend n'avoir pas senti de courant d'air, bien qu'au début, il ait accusé les coups de froid, auxquels il est exposé dans son bureau.

Le 27 septembre, époque de l'apparition de la paralysie faciale, disparition de la diplopie.

Le malade a encore ses réflexes rotuliens ; aucune trace d'ataxie, pas de Romberg, ni d'Argyll.

Et Charcot conclut que c'est un tabétique tout à fait au début, qui a fait une paralysie faciale, du fait de son hérédité arthritique. On peut admettre, à notre avis, une autre explication. Ces différents symptômes, douleurs fulgurantes, diplopie, troubles de la miction, nous permettent, en effet, de reconnaître dans cette paralysie le type créé par Fournier : c'est une paralysie faciale névritique préataxique.

Toutefois, la paralysie n'est pas toujours aussi dessinée. C'est ainsi que le tronc du facial peut être respecté et les seuls filets terminaux touchés par le processus tabétique. On observe alors des paralysies parcellaires, touchant un muscle à l'exclusion des autres, fréquemment en pareil cas le sourcilier. Par contre, très rarement d'ailleurs, les deux nerfs faciaux pourront subir une égale atteinte ; il en résultera une diplégie faciale, transitoire d'ailleurs, et sans autre dommage

que la gêne de la mastication qui en résultera pendant quelques jours.

Un autre caractère, très important celui-là, au point de vue du diagnostic de nature, c'est l'association de cette hémiplégie faciale avec d'autres paralysies, revêtant d'ailleurs une allure identique, c'est-à-dire aptes à disparaître aussi rapidement, et en dehors de toute intervention thérapeutique. Fournier, d'ailleurs, à ce propos, fait remarquer avec raison que l'on doit exclure de cette notion d'association celle de simultanéité : « Entendons-nous bien, dit-il, sur ce point qui mérite explication ; je n'ai que rarement vu deux ou plusieurs paralysies faire invasion exactement dans le même temps, le même jour par exemple. La production simultanée de plusieurs paralysies est un fait absolument exceptionnel, dont on ne trouverait que quelques cas dans la science ; tout au contraire, il est assez commun que deux ou plusieurs types de paralysies de localisation diverse se succèdent dans la scène du tabes ; et dans ce cas, il peut se faire tout naturellement, qu'elles coexistent à un moment donné. » D'ailleurs, aucun ordre ne préside à cette éclosion paralytique qui peut débiter indistinctement par le trijumeau sensitif, les moteurs oculaires, l'externe surtout, ou par quelque autre nerf indistinctement. Nous donnons ici un exemple de ces associations que nous avons rencontrées au cours de cette étude (obs. VI, VII, X).

OBSERVATION XI

Observation de Fournier

Homme de 49 ans, de constitution moyenne ; pas de maladie grave antérieurement ; pas d'antécédents nerveux.

Syphilis en 1872, avec chancre induré ; syphilides frontales ; alopécie ; traitement mercuriel de quelques semaines seulement.

1877. Diplopie.

1878, mai. Paralysie du pathétique droit, traitée par les pilules de Sédillot et l'Ik. Guérison.

1878, juillet. Paralysie incomplète du moteur oculaire externe. Sp. de Gibert et l'Ik ; guérison en 4 ou 5 mois.

1879. Récidive de cette paralysie de la 6^e paire. Ténotomie du droit interne gauche, suivie de guérison.

1882. Paralysie faciale droite qui ne dure que quelques jours.

Quelque temps après, anesthésie affectant la lèvre supérieure.

1882, novembre. A la suite d'un léger malaise, avec douleurs de tête, hémiplegie de tout le côté du corps avec difficulté de parole, pendant 48 heures ; pendant cinq jours, il lui est impossible de marcher ; puis la paralysie diminue rapidement.

1883. Il lui reste une légère parésie du bras et de la jambe gauche. En outre, il existe des signes incontestables de tabes : oscillation, perte d'équilibre dans l'obscurité ; le malade lui-même reconnaît ne pouvoir marcher qu'en « regardant ses pieds ». Signe du cloche-pied très accentué. Troubles urinaires (sa vessie est paresseuse et la miction ne se produit qu'après une longue attente) pouvoir viril très affaibli ; dou-

leurs fulgurantes ; détail particulier, anormal : le réflexe-gauche, côté paralysie est aboli. Celui de droite conservé.

II. — Paralysies graves

Des paralysies d'un tout autre aspect clinique et qui celles-là, bien que mentionnées ça et là, n'ont pas été l'objet d'une description spéciale, peuvent se rencontrer au cours du tabes, relevant d'ailleurs au point de vue anatomique de deux causes principales ; elles sont, en effet, soit névritiques, mais déclenchent alors une profonde atteinte de la septième paire, soit, le plus souvent nucléaires et par conséquent reconnaissant une origine bulbaire. Ce sont ces dernières, les plus fréquentes, à notre avis, que nous prendrons comme type de notre description.

1° Leur époque d'apparition est variable : elles peuvent se présenter à quelque moment de l'évolution tabétique que ce soit. Au début, en effet, la paralysie faciale pourra indiquer une atteinte précoce du bulbe ; le malade commence son tabes par les colonnes grises du bulbe et de la protubérance, et le facial, au hasard, pourra être atteint comme n'importe quel autre nerf crânien. Beaucoup plus rarement, il s'agit d'une paralysie banale, névritique, préataxique qui revêt un caractère de gravité anormal. Témoin ce cas :

OBSERVATION XII Observation d'Ingelerans

Ach..., 62 ans, ancien brigadier chef de la Sûreté, vient à la consultation du Professeur Déjerine, le 10 mars 1897.

Il a eu un chancre à 26 ans ??? Marié à trente ans, sa femme a eu quatre fausses couches, et six enfants, dont cinq sont morts en bas âge.

Etant à la Sûreté, il a reçu un coup de clef qui lui a fait perdre l'œil gauche ; puis une fracture de bras.

Cet homme, âgé de 62 ans, a depuis 2 ans seulement, 34 ans après le chancre par conséquent ??? ressenti les premières douleurs fulgurantes, également réparties dans les quatre membres, survenant par intervalles réguliers, et souvent violentes au point de l'empêcher de dormir.

C'est actuellement ce qui l'inquiète et aussi ce fait qu'il oscille dans les rues, le soir venu.

Signe de Westphall.

Romberg négatif, mais la station sur une jambe lui est très difficile ; il oscille invariablement à gauche.

Ataxie naissante des jambes ; aucune trace d'incoordination aux membres supérieurs.

Aucun trouble de la miction.

Du côté des yeux, l'un perdu du fait de l'accident relaté plus haut ; l'autre, le droit, offre un myosis accentué avec Argyll.

Il existe enfin une asymétrie manifeste de la face, de plus, la salive s'écoule par la commissure. Le malade raconte avoir eu une très violente paralysie faciale, il y a quatre ans, de ce même côté gauche et qui ne s'est jamais complètement guérie.

Voilà donc une paralysie faciale apparaissant deux ans avant toute autre manifestation tabétique. D'autre part le tabes apparaît, mais ne dénote aucune trace de

localisation supérieure ; l'ataxie commence à apparaître aux membres inférieurs ; ce tabes, anormal quant à sa date d'apparition, (31 ans après le chancre, à 60 ans) va néanmoins évoluer normalement, classiquement, et rien dans cette paralysie faciale ne nous autorise à lui attribuer une origine bulbaire. C'est donc là, croyons-nous une paralysie préataxique mais anormale, quant à son évolution et à sa malignité.

Toutefois, ce n'est pas ainsi le plus souvent que se manifesteront les paralysies graves ; celles-ci, en effet, sont le plus ordinairement une complication tardive du tabes ; il s'agit alors de ce que, au début de cette étude, nous nous sommes permis d'appeler le tabes ataxobulbaire ; après avoir été tabétique, le malade devient bulbaire et c'est à ce moment là qu'il atrophie ses noyaux.

2° Ces paralysies d'ailleurs, n'ont pas l'allure foudroyante des premières ; elles sont insidieuses, s'installent progressivement, débutent par une parésie dont le malade lui-même s'aperçoit à peine ; puis elles progressent et s'installent d'une façon définitive, en deux ou trois mois au plus.

3° Au début, par conséquent, elles peuvent nous apparaître parcellaires et en imposer pour de la névrite des filets terminaux du facial ; c'est une illusion que la suite nous obligera à dissiper ; rapidement, la paralysie se fera envahissante et se terminera, le plus généralement par une paralysie totale, c'est-à-dire s'étendant à tous les muscles dépendant de son innervation. Nous trouvons dans cette observation de Cohen et Spiller un bon exemple de cette marche extensive :

OBSERVATION XIII

(Parue dans *The American Journal of the medical Sciences* 1901). (1)

Homme de 55 ans, a eu la syphilis à 23 ans.

1872, attaque d'incontinence d'urine due à un rétrécissement urétral. Urétrotomie interne.

1878, ptosis de la paupière droite, plutôt fatigue du releveur que véritable parésie. Inégalité pupillaire : la droite est plus grande que la gauche.

1886, sensation permanente de morsure de la langue. La traction dentaire indolore.

1889, paralysie partielle du facial droit. En même temps parésie du droit interne et du droit supérieur à droite ; du même côté, la pupille est dilatée, mais réagissant mal à la lumière et à l'accommodation. A cette même époque, difficulté de succion, de mastication, de déglutition. Salivation abondante, difficilement rejetée.

La langue est déjetée à gauche, avec tremblements fibrillaires, sans toutefois de paralysie des muscles de la langue ; c'est le côté droit qui semble surtout atteint, bien que cette atrophie soit moins apparente qu'un an auparavant.

La parole est lourde et pâteuse ; beaucoup de difficulté dans l'articulation de certaines consonnes.

Pas d'autres troubles dans les membres, qu'un peu de fatigue.

(1) Le malade fut présenté à la Société de Neurologie de Philadelphie, en 1889, sous le titre suivant : paralysie pseudo-bulbaire avec troubles marqués de la sensibilité à la douleur. On l'étiqueta syringomyélique.

La sensibilité factile est conservée ; la sensibilité thermique est pervertie du côté droit de la face, surtout au-dessous de l'œil : au tronc, l'eau froide provoque une sensation douloureuse. Analgésie du côté droit de la face et du cou ; partout ailleurs, tronc, membres, il existe des zones irrégulières d'analgésie. La sensibilité électrique est perdue pour ce même côté gauche de la face, avec points d'hyperesthésie aux courants continus.

Le malade éprouve en outre des douleurs névralgiques aux membres inférieurs et lancinantes à l'abdomen.

Ouïe, odorat, normaux, goût très diminué.

La vue est aussi très diminuée ; la papille gauche anémiée et grise est en voie de sclérose. Pupilles inégales. Réflexe lumineux nul ; le réflexe accommodation diminué. Parésie du droit externe.

Réflexes patellaire et palatin normaux.

Coordination normale. Romberg.

Vessie : miction involontaire. Rectum : diminution du contrôle anal.

De plus, diarrhée et constipation alternent ensemble.

Les facultés génésiques sont diminuées.

Examen électrique. — Diminution de l'excitabilité faradique des muscles du côté de la face surtout.

Evolution.—Emaciation progressive. Les joues étaient très flasques et attirées vers la gauche dans la succion. Le goût est perdu. La sensibilité générale de la bouche et de la langue abolie au point que le malade ne peut avaler que de gros morceaux. Atrophie linguale bilatérale.

Douleurs dans la portion cubitale de la main droite. Douleurs abdominales très violentes et très profondes.

La cécité s'exagère. Attaques fréquentes de vertiges ; jamais il n'y a eu d'ataxie,

Dans les 8 derniers jours, l'articulation des mots devient impossible ; il se produit une paralysie de la moitié gauche du visage, de la totalité du voile et des releveurs de la mâchoire. Limitation dans la protrusion de la langue.

Le malade succombe avec les signes d'œdème aigu du poumon.

Autopsie. — Atrophie des muscles du côté gauche, peu prononcée aux membres inférieurs, très frappante aux inter-osseux.

Cerveau. — Atrophie de la zone rolandique et du pied de la troisième frontale gauche.

Hémorragie méningée récente, dans la partie supérieure de la frontale ascendante droite. Dilatation du ventricule latéral gauche.

Moelle lombaire. — Peu de dégénérescence des cordons postérieurs et des racines.

Moelle dorsale. — Diminution légère des fibres, le long du septum médian postérieur ; les racines postérieures sont très atrophiées.

Moelle cervicale. — Légère bande de sclérose dans les cordons de Burdack, à gauche ; à droite, dégénérescence encore plus marquée ; toutes les racines postérieures à ce niveau sont profondément atteintes.

Bulbe. — Partie inférieure, le noyau gauche de l'hypoglosse est plus petit, moins riche en cellules que le droit ; de même, les fibres sont beaucoup moins nombreuses à gauche ; le noyau du pneumo-gastrique et l'ambigu sont normaux. Le faisceau solitaire gauche est totalement dégénéré.

La partie supérieure du bulbe est également atteinte : prolifération névrogique sur le plancher du quatrième ventricule ; infiltration de la pie-mère.

Dégénérescence peu accusée de la septième paire ; de même, de la sixième paire droite. Seules sont atteintes les fibres extrapontiques du trijumeau, qui est alors touché bilatéralement.

Le nerf optique gauche est partiellement dégénéré.

Dans cette observation, il n'est pas douteux que la paralysie faciale n'ait commencé en 1889, concomitamment avec une paralysie du moteur oculaire commun, dont l'évolution est typique des lésions nucléaires. A ce moment d'ailleurs, elle n'était que partielle et augmente progressivement ; les lésions n'étaient, d'ailleurs, que peu avancées et l'autopsie révéla seulement une atteinte en évolution ;

4° Progressives quant à l'étendue, les paralysies tabéliques graves le sont aussi quant à l'intensité. Au début, elles ne sont pas seulement partielles, mais encore très légères, constituées par une simple difficulté de prononciation, de mobilisation des muscles de la face.

OBSERVATION XIV

(Observation de Cassirer et Schiff publiée dans « Bertraeg zur pathologie des chronischen bulboenparalyse. Wien 1896.)

Bourd, 44 ans.

Double ophtalmoplégie externe et interne complète. Troubles de la sensibilité dans le domaine du trijumeau. Légère

atteinte du facial et de l'hypoglosse. Troubles de la déglutition, du goût ; atrophie des muscles du bras droit ; mouvements athétosiques.

Données histologiques. — Dégénération grise des cordons postérieurs. Petit sarcome à cellules fusiforme dans la corne antérieure de la moelle cervicale. Profonde atteinte des racines spinales, du trijumeau et du glosso-pharyngien. Lésions dans le noyau spinal (à petites cellules) du glosso-pharyngien et du pneumogastrique au niveau du bulbe. Lésions vasculaires du plancher du IV^e ventricule. Dégénérescence bilatérale des noyaux et des racines du IV et du III. Il n'est pas fait mention du facial.

OBSERVATION XV

Femme de 44 ans. Atrophie des nerfs optiques. Hémiatrophie de la langue. Troubles dans le domaine du moteur oculaire commun. Légère atteinte du facial. Troubles dans le domaine de la sensibilité du trijumeau et de l'acoustique. Tuberculose généralisée.

Examen histologique. — Dégénérescence des racines spinales, du trijumeau et du glosso pharyngien ; le noyau du moteur oculaire commun est dégénéré. L'hypoglosse est profondément atrophié dans son trajet périphérique ; le nerf facial n'a pas été examiné. Le centre de l'acoustique est normal.

OBSERVATION XVI. — Tabes dorsal.

(Cette observation est un peu troublée du fait de la rencontre à l'autopsie d'un processus tuberculeux à la base.)

Ophthalmoplégie gauche presque complète. Argyll-Ro-

bertson. Atrophie du nerf optique. Troubles légers du facial positif et de l'hypoglosse. Aucun trouble de sensibilité dans le domaine du trijumeau.

Autopsie. — Dégénération grise des cordons postérieurs et lésions méningées. Dégénérescence unilatérale de la racine spinale du trijumeau. Noyau de l'oblique de droite complètement dégénéré de même que ses racines du même côté. De même, les grosses cellules du moteur oculaire commun ; les faisceaux intracentraux du moteur oculaire commun gauche sont seuls dégénérés de ce côté.

OBSERVATION XVII

(Observation de Hanot et Geoffroy)

Homme de 41 ans, notaire.

A eu dans son enfance plusieurs crises de rhumatisme aigu ou subaigu sans complication cardiaque.

1879. Douleurs très violentes bien que non fulgurantes, étiquetées rhumatismes et qui devaient appartenir à son affection médullaire.

En même temps, il se plaint de l'amertume de tous les aliments sucrés. Surviennent, peu de temps après, des bourdonnements d'oreille variables comme intensité. Puis parésie vésicale.

Les phénomènes s'amendent, surtout les gustatifs.

1880, pris subitement d'un nasonnement très prononcé ; 2 heures après surviennent des troubles très marqués de la déglutition ; les liquides surtout reviennent par le nez.

Les troubles du goût reparaissent alors, mais beaucoup plus marqués qu'auparavant.

De chaque côté de la face et de la langue, anesthésie très marquée.

Novembre 1880, léger degré de paralysie faciale droite. Abolition des deux réflexes patellaires, anaphrodisie complète depuis plusieurs mois.

Tout le côté gauche comporte de haut en bas des plaques d'anesthésie disséminées ; elles sont moins fréquentes à droite. Ni Romberg, ni ataxie. Le traitement hydrothérapique semble amener, associé à la médication ergotinique et électrique, une légère sédation de tous ces symptômes.

Dans toutes ces observations, les paralysies sont observées au début ; ce n'est que plus tard qu'elles revêtent le caractère de gravité qui les individualise : la plus ou moins grande atteinte des muscles de la face indique en quelque sorte l'âge de la paralysie.

3^o Le pronostic est d'ailleurs tout différent de celui que nous avons appris à envisager dans la forme précédente ; la paralysie nucléaire grave ne doit pas en principe guérir ; c'est un principe absolu sur lequel se base le Professeur Déjerine pour établir un diagnostic précis de localisation. Cette incurabilité, il est vrai, peut être masquée un certain temps, par des améliorations qui ne laissent subsister qu'une asymétrie légère, s'exagérant néanmoins presque toujours du fait de la mimique. Ainsi, dans le cas suivant, où la participation bulbaire n'est pas douteuse, nous constaterons une amélioration telle que l'on pourrait croire à la guérison.

OBSERVATION XVIII

de G. Ballet.

Lucien R..., 29 ans, homme de peine, entre le 23 juin 1875, dans le service de M. Vidal.

Nie la syphilis.

Début de l'affection en 1863 à 17 ans 1/2 par des fourmillements dans le bras gauche qui durent 2 mois 1/2.

Subitement survient, quelques mois plus tard, une paralysie faciale gauche ; en même temps, le malade se plaint d'entendre mal de ce même côté. Diplopie avec strabisme interne de l'œil gauche, par paralysie du moteur oculaire externe. La pointe de la langue est déviée à gauche ; il subsiste de la gêne pour parler et avaler.

Symptômes de tabes non douteux.

Le malade reste 4 mois à l'hôpital ; il ne reste de la paralysie faciale qu'une asymétrie légère ; toutefois, le sujet ne peut ni souffler ni siffler ; la moitié gauche du voile est paralysée ; l'extrémité de la luette est fortement attirée vers la droite, la voûte palatine, beaucoup plus étroite à droite.

La langue a une moitié atrophiée ; sa surface est sillonnée de rides et de dépressions caractéristiques des langues atrophiées, la pointe demeure déviée à gauche ; les sensations gustatives sont intactes.

L'œil gauche présente un strabisme permanent et intense, par paralysie de la 11^{me} paire ; la vision est intacte ; il existe en outre du nystagmus.

Le malade est, de plus, sourd du côté gauche. C'est en quelque sorte un hémitabes gauche.

Nous constatons ici une amélioration telle, qu'à première

vue, l'asymétrie faciale ne choque pas, mais le malade vient-il à exécuter quelque mouvement de la face, aussitôt le visage devient grimaçant et la paralysie évidente. On peut donc admettre que la guérison de ces paralysies graves est rare et que son absence doit concourir puissamment au diagnostic de leur origine nucléaire.

Le plus fréquemment en effet, ces paralysies graves progressent indéfiniment jusqu'à entraîner l'impotence entière des muscles de la moitié de la face atteinte.

Entre temps, peuvent se placer des rémissions, voire même des améliorations passagères, au cours desquelles, il ne persiste qu'une légère asymétrie faciale, toujours plus choquante pendant les mouvements de la face : rire, pleurer, etc. ; ainsi qu'une gêne fonctionnelle qui persiste toujours dans l'acte de siffler, de souffler notamment.

6° Cette incurabilité, qui est presque la règle, relève de la profonde atteinte des cellules qui envoient l'influx moteur aux fibres du facial ; il est d'ailleurs un moyen bien simple de la mettre en évidence : c'est l'étude des réactions électriques qui deviennent anormales. Quelques semaines suffisent pour que nous apparaissent un ou plusieurs éléments de la réaction de dégénérescence, laquelle, toutefois, se rencontre rarement dans sa totalité.

7° Il nous suffira de nous reporter à l'étude intrabulbaire du facial pour poser une septième conclusion relative à la symptomatologie de la forme grave de la paralysie faciale tabétique, le plus souvent, nous l'avons vu,

de nature nucléaire. En effet, nous savons qu'il existe deux noyaux du facial ; l'un supérieur que depuis les travaux de Mendel (1) on a coutume de localiser au niveau de la queue du noyau du moteur oculaire commun ; l'autre inférieur, classique et reconnu de tous les physiologistes et anatomistes au niveau de la calotte protubérantielle.

Les deux noyaux peuvent donc être atteints séparément, et par là même donner naissance à des paralysies localisées à l'un ou l'autre territoire tributaire de ces centres ; l'atteinte du noyau supérieur engendrerait la paralysie des sourciliers, frontal, orbiculaires des paupières, etc. Beaucoup plus fréquemment, c'est le facial inférieur qui est touché et détermine une paralysie de tous les muscles inférieurs de la face. En un mot, la paralysie névritique affecte le type périphérique ; la paralysie nucléaire le type central.

N'exagérons d'ailleurs pas ces notions, et cela pour plusieurs raisons. D'abord, la paralysie faciale tabétique grave peut être de nature névritique et comme telle en affecter la distribution. Ensuite, même nucléaire, il est exceptionnel que le processus tabétique soit tellement localisé qu'un seul noyau du facial soit atteint.

(1) Mendel. Ueber Kernursprung Argen. facialis *Neurologisches centralblatt*, 1885.

Enfin, le schéma même de Mendel nous explique avec quelle facilité l'extension des lésions tabétiques peut atteindre simultanément les deux noyaux ou sinon, l'un des noyaux, l'inférieur par exemple et leurs fibres de communication (a).



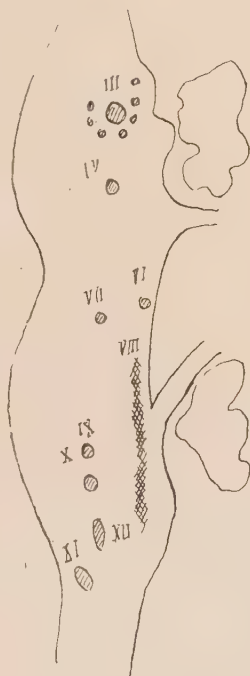
8° Non seulement les deux faciaux homonymes, si nous pouvons nous permettre cette expression, peuvent être touchés simultanément, mais la lésion peut même être bilatérale ; ce sont, en pareil cas, les deux noyaux inférieurs qui sont touchés, donnant lieu à une diplégie faciale, rarement isolée d'ailleurs et plus souvent associée à d'autres paralysies que nous étudierons plus loin.

Le caractère de la paralysie faciale tabétique, cette bilatéralité constitue presque toujours un élément de pronostic, de localisation nucléaire. Il est très rare, en effet, de rencontrer la diplégie faciale bénigne préataxique.

9° En dehors de cette paralysie complexe du facial, qui atteint à la fois les noyaux ou fibres, supérieurs ou inférieurs, et parfois même les uns et les autres des deux côtés, au point que, suivant l'expression de Hanot et Joffroy : « l'ensemble donne plutôt l'aspect d'un masque que d'un visage », nous pouvons avoir, et de fait, nous avons presque constamment une série plus ou

moins riche d'associations paralytiques. La paralysie faciale grave est en effet presque toujours une manifestation de ce que nous pourrions appeler « le tabes à forme polioencéphalique ». Ce terme qui a le tort de préjuger de l'origine nucléaire de toutes ces paralysies tabétiques, a du moins l'avantage de nous indiquer d'un mot les caractères cliniques pronostics, évolutifs de celles-ci.

Dans les différentes associations que nous avons pu constater au cours de nos recherches, nous y voyons surtout figurer les paralysies oculaires ; le moteur oculaire externe d'abord, ce qui s'explique par la contiguïté de deux noyaux et est un argument de plus en faveur de l'origine nucléaire d'un grand nombre de paralysies tabétiques graves. Le moteur oculaire com-



mun, le pathétique, beaucoup plus rarement atteint isolément, ne l'est, le plus souvent qu'au cours de l'ophtalmoplégie complète avec facies d'Hutchinson. Nous admettrons d'ailleurs d'une façon générale que le tabes bulbaire atteint beaucoup plus fréquemment l'étage supérieur de la région bulbo-protubérantielle et que le schéma en quelque sorte du tabes polioencéphalique

pourrait se borner à cela ; paralysies oculaires plus ou moins complètes et paralysies faciales.

L'étage inférieur n'est pas néanmoins toujours épargné, èt même, chose bizarre, nous avons rencontré le noyau de l'hypoglosse, à l'exclusion de tout autre noyau ou racine de l'étage inférieur touché presque à l'égal des noyaux oculaires. Ce qui est certain, et souvent constitue une source d'erreur de diagnostic, c'est la complexité de ces associations paralytiques, à tel point que se rencontrent, plus ou moins complets, plus ou moins dénaturés parfois des syndromes autonomes, le syndrome pseudo-bulbaire, par exemple, le syndrome glosso-labio-laryngé, comme en font foi la classique observation de Charcot (1899) et celle, plus récente de Howard (Journal américain des Sciences médicales 1884.

Tels sont les principaux caractères que nous pouvons attribuer aux paralysies nucléaires, avec cette double restriction, qu'il existe, comme nous en avons déjà fait entrevoir la possibilité, des paralysies nucléaires, bénignes, se rapprochant beaucoup, quant à leur évolution du moins, des paralysies névritiques ; que de plus, les seules paralysies nucléaires n'ont pas le triste privilège de l'incurabilité : il existe, en effet des atteintes profondes du nerf facial lui-même, qui peuvent en imposer comme ayant une origine centrale. C'est pourquoi, nous avons cru devoir préférer aux dénominations de paralysies névritique ou nucléaire celles de paralysies bénignes ou graves.

III. — Paralysies mixtes

Mixtes, ces paralysies le sont à un double point de vue. Ce sont des paralysies, à la nature desquelles participent à la fois, le nerf et le centre nucléaire lui-même. Pour beaucoup d'auteurs d'ailleurs, il n'existerait jamais de paralysie strictement nucléaire : le nerf lui-même serait toujours plus ou moins intéressé par le processus dégénératif. C'est une telle façon de penser que résume Sabot dans une page de sa thèse « Pour nous excuser, dit-il de ne pas parler des paralysies nucléaires, nous dirons que ces paralysies sont beaucoup plus fréquemment mixtes », C'est peut-être le nerf qui commence et ce n'est que secondairement que le noyau lui-même est atteint. « De même, ajoute-t-il, il y a des paralysies nucléaires qui ont été périphériques avant que de devenir nucléaires ». Or, raisonnant par analogie, ne pourrions-nous pas dire du facial, ce que l'auteur attribue aux oculo-moteurs ?

Cette catégorie de paralysies est donc mixte au point de vue lésionnel, mixte aussi au point de vue clinique. Car, en effet, si tout d'abord ces paralysies reflètent un état névritique et sont par conséquent transitoires, fugaces, bénignes en un mot, plus tard, au contraire, lors de l'atteinte du centre nucléaire lui-même, nous assis-

terons à une récidi^ve, empreinte cette fois de caractères cliniques d'une réelle gravité.

C'est cette même conception que nous avons rencontrée dans toute sa netteté dans les « Leçons de Brissaud » : « Toutefois, dit-il, nous ne devons peut-être pas être aussi exclusifs et nous pouvons nous demander s'il n'y a pas quelque rapport entre la simple névrite préataxique et la paralysie nucléaire définitive. Vous observerez un jour ou l'autre des cas de paralysies parcellaires. Méfiez-vous, elles pourront bien se transformer en ophthalmoplégies externes (1) ; car l'ophthalmoplégie semble faire suite assez souvent aux paralysies partielles et si la polioencéphalite supérieure est l'aboutissement naturel mais non obligé de névrites parcellaires, n'est-il pas à supposer que ces névrites étaient déjà de longue date commencées par cette polioencéphalite ».

Cette sage réserve, nous commande donc, même en face d'une paralysie d'allure bénigne, un pronostic mitigé ; à plus forte raison, quand cette paralysie, à un certain point de vue, semble, malgré une évolution favorable, offrir certaines particularités, certaines anomalies, comme dans le cas suivant :

OBSERVATION XIX

Lesc... est un homme de 54 ans, marié, père de famille,

(1) Brissaud n'envisageait en effet que les paralysies oculo-motrices.

entré à l'hôpital le 25 janvier 1911 après avoir été employé comme maçon.

Sa maladie, raconte-t-il, remonte à treize ans, elle débuta par des douleurs bizarres, à allure rhumatoïde, siégeant aux lombes et s'accompagnant de contracture. Apparues subitement, ces douleurs, cessèrent de même subitement. Il en fut de même huit jours plus tard d'une exagération de volume du genou, avec douleurs violentes, impotence absolue et disparition brusque de ces symptômes. Alors apparaissent des douleurs fulgurantes, survenant par crises, tous les deux mois environ ; chaque fois elles duraient à peu près une demie journée. Mais petit à petit, elles se sont exagérées comme intensité et comme fréquence, au point qu'actuellement le malade souffre atrocement et quotidiennement.

Elles ont débuté par les membres inférieurs, mais actuellement le malade ne semble pas s'en plaindre beaucoup, comparativement à ce que l'on constate du côté du thorax et des membres supérieurs. Il se plaint fréquemment de douleurs en bracelet, très intenses, et de plus d'irradiations très pénibles dans tous le bras. De même, dans son lit, nous le voyons très souvent tressauter en poussant une exclamation de douleur, l'accompagnant d'ailleurs souvent d'un violent coup de poing en pleine poitrine, et cela se reproduit par crises paroxystiques terribles durant des nuits entières. Le malade les compare à des coups de poignard. Aux épaules, il en éprouve d'analogues, de même au coude et l'on voit le malade écraser son bras pour enrayer la douleur. La face est également douloureuse, et ce sont des spasmes, des sortes de tics douloureux. D'ailleurs, actuellement au moins, le malade reconnaît lui-même que c'est « dans le haut du corps qu'il souffre ».

Les mouvements sont également profondément altérés.

Les membres inférieurs éprouvent un certain dérèglement qui remonte à 6 ans ; c'est une ataxie légère, mais qui ne progresse pas ; aux membres supérieurs, il a ataxie, peut-être plus prononcée. Par contre, la force musculaire est conservée, il n'y a aucun trouble trophique. Les réflexes y sont abolis, à l'exception du bras gauche où il en existe encore une ébauche. Le Romberg est positif.

La sensibilité objective est également anormale ; il existe des bandes d'anesthésie qui ne semblent affecter aucune distribution spéciale ; on note, en outre, du retard de la sensibilité, de l'analgésie ; des erreurs de localisations dans le temps et l'espace ; perte du sens musculaire, du sens stéréognostic. Des zones diffuses présentent de l'hyperesthésie, les plantes de pied par exemple.

Du côté de la face on note une légère asymétrie, avec déviation, très peu marquée, du reste, du côté droit, avec effacement du pli nasogénien gauche. On note en outre des zones diffuses d'insensibilité ; il existe notamment une plaque d'anesthésie au sommet du malaire gauche large comme une pièce de cinq francs. Les yeux sont nettement atteints : il y a ptosis de la paupière gauche. De plus :

O G		O D
Abduction normale.		Normale
Adduction. Ne dépasse pas la ligne médiane.		Normale
Élévation $1/5$ de son excursion normale.		$4/5$ de son excursion normale
Abaissement, très diminué.		Normal
Strabisme divergent naturellement.		Normal
Pupille dilatée	moins dilatée	
Réaction à l'accommodation	O	O
— à la lumière	O	O

Acuité visuelle : diminuée.

L'ouïe est normale.

L'odorat est très diminué.

Le goût est intact.

Réflexe massétérin, très diminué.

Réflexe pharyngien normal ; Voile du palais normal.

La langue est normale ; aucune trace d'atrophie.

Il existe enfin des troubles viscéraux.

Du côté de l'appareil génital : priapisme au début ; type hâtif dans l'acte sexuel ; ces phénomènes ont fait place dans la suite à l'indifférence et à l'impuissance.

Du côté de l'appareil urinaire : mictions fréquentes et incomplètes, parfois rétention, au point qu'on a du le sonder ; l'incontinence est fréquente actuellement.

Du côté du tube digestif, nous relevons des crises intestinales, avec douleurs atroces, constipation, vomissements disparaissant souvent brusquement.

Au mois de juin dernier, Lesc... vint nous trouver parce qu'il éprouvait une gêne dans la bouche et la figure ; il s'en était aperçu deux jours avant en voulant cracher. Il présentait une paralysie faciale typique dont les caractères étaient les suivants :

Les sourciliers avaient été atteints ; on constatait du côté gauche une grande diminution de la force de ces muscles avec hypotonie ; l'angle de l'œil était abaissé, les rides frontales diminuées. L'œil toutefois n'était pas grand ouvert, car le ptosis préexistant persistait ; mais il était impossible au malade d'occlure complètement l'œil gauche.

La joue était flasque, sans consistance, ne permettant plus aucun mouvement du côté gauche ; le pli nasogénien était presque vertical, la commissure labiale fortement abais-

sée. L'orbiculaire était aussi fortement touché et, malgré sa bonne volonté, le malade ne pouvait ni souffler, ni siffler ni même mastiquer correctement. Il y avait, en outre, une légère asymétrie du voile du palais, dévié à gauche. Toutes ces déviations s'accroissaient au moindre mouvement : rire, pleurer, parler, etc.

Envoyé au service de l'Electricité, Monsieur le Docteur Allaire avait l'obligeance de nous faire parvenir la note suivante : Paralyse faciale gauche.

Au courant faradique, on trouve sur le tronc du nerf facial une légère diminution de l'excitabilité du côté gauche. Les muscles innervés par le nerf facial gauche se contractent bien, peut être un peu moins énergiquement que du côté droit.

Au courant voltaïque, les muscles du côté gauche se contractent avec un courant plus faible. La secousse est lente, traînante. La secousse est aussi forte pour PFS que pour NFS. Il y a donc réaction partielle de dégénérescence ce qui indique que la lésion siège dans le myoneurone et que, très probablement la guérison sera complète en quelques mois.

La conclusion du docteur Allaire se vérifia en effet, car en moins de deux mois le malade n'accusait plus aucune gêne et l'on ne constatait plus que les quelques anomalies qui existaient auparavant.

Ainsi donc, voici un malade, dont les manifestations tabétiques, de date relativement ancienne, sont cantonnées à la partie supérieure du corps, et qui, au cours de ce tabes supérieur, fait une paralysie faciale. D'une part, comme les paralysies graves, elle apparaît tardi-

vement (17 ans après le début ; elle coexiste avec une paralysie oculaire grave, puisque celle-ci persiste indéfiniment, sans aucune tendance à l'amélioration, qu'en un mot, elle éveille immédiatement l'idée d'une paralysie nucléaire ; enfin, elle s'établit sur un territoire, qui n'était pas absolument indemne, puisque déjà, depuis longtemps, le malade avait une trace persistante d'asymétrie faciale ; à tous ces points de vue, nous sommes autorisés à considérer cette paralysie comme d'origine nucléaire.

Pourtant, nous avons à opposer à ces premiers caractères, un certain nombre d'autres qui plaideront en faveur d'une origine névritique. Cette paralysie s'est annoncée brusquement ; d'emblée, elle a atteint son acmé, tant en étendue qu'en intensité ; la distribution de la paralysie rappelle en tous points la paralysie névritique ; enfin et surtout, l'examen électrique nous faisait prévoir, et l'évolution a confirmé ces prévisions, une guérison rapide.

En pareil cas, quel pronostic porterons-nous, à quelle conclusion devons-nous nous arrêter ? Quant à nous, sans rien pouvoir affirmer, puisque l'avenir se chargera de cette solution, nous n'estimons pas devoir considérer comme définitive, la guérison que nous constatons actuellement.

Nous basant sur les caractères anormaux de cette paralysie, sur une observation analogue que nous avons eue entre les mains, nous sommes persuadés que c'est là un de ces cas, où la formule de Brissaud doit se vérifier : « Si la polioencéphalite supérieure est l'aboutis-

sant naturel, mais non obligé de névrites parcellaires, n'est-il pas à supposer que ces névrites étaient déjà de longue date, commandées par cette polioencéphalite ».

La paralysie bénigne, n'est selon nous, que l'avertissement de la paralysie définitive et incurable qui guette le malade.

DIAGNOSTIC

En présence d'une paralysie faciale survenant au cours d'un tabes, nous devons nous poser un certain nombre de questions, auxquelles, d'ailleurs, il n'est pas toujours aisé de répondre et qui devraient pourtant être complètement solutionnées, si nous voulons poser un diagnostic ferme et un pronostic aussi vraisemblable et aussi logique que possible.

1° Y a-t-il vraiment paralysie faciale ?

2° S'il y a paralysie faciale, est-elle vraiment tabétique ?

3° Il y a paralysie faciale ; qu'elle est sa nature ?

Y a-t-il paralysie faciale ?

a) Cette première question toute simple qu'elle paraisse, ne sera pas sans nécessiter parfois un long et minutieux examen du malade. « En effet, si des maîtres, tels que le Professeur Pierre Marie ont pu interpréter ces paralysies faciales comme des hémispasmes glosso-labiés hystériques, on comprendra la difficulté qui s'attache souvent à ce diagnostic. Pour l'établir, nous nous baserons surtout, sur l'état de contracture de la face du

côté sain ; sur l'exagération de l'asymétrie au moindre mouvement, sur la déviation de la langue, sur la présence enfin de secousses spasmodiques dans les yeux, les lèvres, etc.

b) Dans quelques cas, l'asymétrie que l'on est toujours porté à mettre sur le compte de la paralysie, peut être l'effet de l'ataxie de la face. Il y a longtemps que Trousseau, puis le Professeur Grasset ont décrit chez le tabétique de ces anomalies motrices de la face ; qu'ils appelaient chorée tabétique ou ataxie du tonus ; mais il existe des anomalies plus frappantes, au point qu'un examen superficiel peut nous faire conclure à une paralysie faciale, témoin ce malade dont Fraenkel rapporte l'histoire (1) : « L'expression du visage est très particulière quand il reste tranquille, on dirait qu'il a une paralysie des deux faciaux inférieurs. Quand il rit, seules les branches supérieure du facial gauche et inférieure du facial droit entrent en jeu ; d'où contorsion indescriptible de la face. Dans ces mouvements, il existe un excès de force, qui fait dépasser les limites d'une contraction normale et suffisante : en conséquence, la peau, autour de l'œil gauche et de la commissure labiale droite présente des plis profonds, alors que le reste de la figure présente un aspect inexpressif, en masque.

L'ouverture palpébrale gauche passe des dimensions d'une fissure à une largeur telle que le bord supérieur de la sclérotique est découvert : les mouvements passifs de la face sont douloureux et sous l'effet de la dou-

(1) *Journal of Nervous Diseases.*

leur, la contracture des muscles faciaux qui sont paralysés, rétablit à peu près la symétrie ».

Ce qui, dans ce cas, rendait plus délicat encore le diagnostic, c'était, du côté des oculo-moteurs, une semblable pseudo-paralysie qui limitait du côté gauche l'excursion normale du globe oculaire. C'est dans la constatation de ces mouvements grimaçants qu'il surprit par moments au niveau des muscles paralysés, que l'auteur put établir son diagnostic : « Pas de paralysie des muscles oculaires, concluait-il, pas davantage du côté de la face ; ce sont des mouvements incoordonnés..

c) Le malade peut enfin, soit par suite des douleurs violentes qui accompagnent chaque mouvement, soit, par suite d'une véritable parésie, indirectement liée à l'atteinte du trijumeau sensitif, limiter ses mouvements du côté de la face. Il ne s'agit là, si l'on veut, que d'une impotence fonctionnelle volontaire ou en tous cas relative. C'est l'étude des réactions électriques qui nous fixera d'une façon absolue sur l'interprétation de cette impotence motrice.

d) Il existe enfin des hémiplegies tabétiques ; leur description est trop connue pour qu'il soit utile de nous y arrêter ; contentons-nous seulement d'y songer en cas de paralysie faciale tabétique ; le malade, du reste, attire beaucoup plus l'attention de son médecin sur l'impuissance motrice de sa jambe, de son bras, que sur l'asymétrie de son visage.

(1) *Journal of Nervous Diseases.*

II. Nous avons donc acquis la certitude qu'il s'agissait de paralysie faciale. La seconde question qu'il nous reste à nous poser est la suivante : Cette paralysie faciale est-elle bien tabétique ?

a) Nous ne voulons pas ici entrer dans l'étude du diagnostic du tabes dont nous supposons le problème résolu. En certains cas, nous le savons, les associations paralytiques peuvent en dénaturer les traits. C'est ainsi qu'on peut songer à une paralysie pseudo-bulbaire (mais alors on n'a pas d'abolition des réflexes) ou à une paralysie glosso-labio-laryngée (mais on n'y rencontre pas de manifestations oculaires, ni de phénomènes sensitifs ou sensoriels) etc.

Mais d'une façon générale, la confusion ne sera pas possible et notre dilemme se réduira à ceci : s'agit-il d'une paralysie faciale de nature tabétique ou d'une paralysie faciale chez un tabétique.

Nous nous souviendrons en effet que le tabétique est un individu doublement taré : c'est un nerveux et un syphilitique. Or chacun de ces états est susceptible de donner une paralysie faciale.

b) Comme nerveux, il peut être hystérique et faire, non plus de l'hémispasme glosso-labé, mais de la véritable paralysie hystérique. Nous n'insisterons pas sur les caractères cliniques d'une telle paralysie, rare mais certaine, étudiée par les Professeurs Chantemesse et Gilbert Ballet et dont la description fait l'objet des deux importantes thèses de Decaux et de Gasnier. Contentons-nous de rappeler qu'une étude approfondie permet toujours

d'y déceler quelque particularité ; irrégulièrement répartie, supplantée parfois par de véritables crises spasmodiques presque constamment accompagnées de manifestations sensitivo-sensorielles, la paralysie faciale hystérique est, d'autre part, une manifestation d'un syndrome hystérique, toujours très grave, donnant souvent lieu, d'ailleurs en même temps qu'à de l'hémiplégie faciale à une hémiplégie totale ou à une hémianesthésie.

c) Comme nerveux encore, il peut faire de la paralysie faciale banale, à frigore, sous des influences minimales. Il est généralement facile de reconnaître une paralysie nucléaire, de la différencier de la paralysie purement névritique : la répartition n'est pas la même, l'évolution est toute différente, l'étendue, l'intensité, au début surtout, peuvent être infiniment plus marquées dans la paralysie à frigore. Il est par contre très délicat de différencier une paralysie préataxique d'une paralysie faciale banale. Les caractères de bénignité, de rapidité d'évolution, etc., ne sont pas l'apanage de la seule paralysie tabétique : ce seront seulement des caractères de présomption. Mais toutes les fois qu'un tabes est nettement dessiné, que les symptômes de début, douleurs fulgurantes, Argyll-Robertson, Westphall, etc., sont évidents, surtout si ce tabes semble revendiquer ce caractère un peu spécial, que Brissaud décrivait déjà, sous le nom de tabes paralytique, nous sommes autorisés à rattacher toute paralysie faciale, non symptomatique, à ce tabes en évolution.

d) Nous avons dit enfin, que le tabétique est non seulement un nerveux, mais un syphilitique, et, comme tel, il a plusieurs raisons de faire, en dehors de son ataxie, de la paralysie faciale. Nous ne nous arrêtons pas à cette paralysie, qui, décrite pour la première fois par Gros et Lancereaux, fait partie du tableau clinique de la seconde période. Le tabès est toujours une manifestation beaucoup plus tardive. Or, à la troisième période, la syphilis a de multiples moyens de déterminer l'impuissance fonctionnelle du nerf facial. La méningite de la base, d'abord, qui atteint d'ailleurs les nerfs oculaires (III et VI), l'auditif donne fréquemment lieu à de l'hémianosmie, avec conservation de la sensibilité tactile de la muqueuse nasale du même côté; elle provoque, en outre, une leucocytose extrêmement abondante qui se reconnaît à l'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien. Les gommes méningées syphilitiques peuvent siéger à l'émergence du nerf facial, plus rarement au niveau de la convexité du cerveau; parfois même une grande partie des méninges est envahie par le processus gommeux ou scléro-gommeux.

Beaucoup plus rarement, c'est le nerf lui-même qui paraît envahi; la névrite gommeuse est toutefois tellement exceptionnelle qu'elle ne compte guère au point de vue diagnostic. Enfin, nous devons tenir grand compte des lésions osseuses, exostoses syphilitiques, péri-ostites gommeuses, etc, comprimant la VII^e paire dans son trajet dans l'aqueduc de Fallope. De pareils cas sont faciles à éliminer, car, comme nous l'avons

vu, la paralysie faciale tabétique est exceptionnellement isolée.

En général, d'ailleurs, le fait d'avoir diagnostiqué un tabes certain pèse beaucoup pour le diagnostic de nature d'une hémiplegie faciale. De plus, leur allure clinique, leurs associations sont des éléments de grande valeur : c'est ainsi, par exemple, qu'en dehors même des signes nets de maladie de Duchenne, paralysie faciale, hémiatrophie de la langue, paralysie du voile du palais, paralysie d'une corde vocale, signifient tabes. Enfin et surtout, l'épreuve du traitement, positive en cas de lésions syphilitiques, négative en cas de tabes sera concluante.

III. — Quant à résoudre le troisième problème, quelle est la nature, l'origine de la paralysie, nous n'éprouvons aucune difficulté en face des cas typiques. La rapidité d'évolution, l'atteinte généralisée de la face, l'apparition de ces paralysies au début même des accidents ataxiques, leur brusquerie d'apparition et de disparition, leur bénignité à tous points de vue, sont autant de caractères, relatifs d'ailleurs, qui nous permettent de leur assigner une origine névritique. L'incurabilité, la progression, l'atteinte exclusive du territoire inférieur de la face, l'association surtout à d'autres paralysies d'origine nucléaire (ophtalmoplégie persistante, hémiatrophie linguale, etc.), sont des éléments de quasi certitude en faveur d'une origine nucléaire. On ne doit pas, d'ailleurs, se hâter de conclure sur un point aussi délicat : on devra attendre l'évolution de ces ma-

nifestations, leur marche progressive ou régressive, qui nous aidera beaucoup, sans toutefois constituer le critérium que certains veulent en faire.

TRAITEMENT

Y a-t-il un traitement véritable de la paralysie faciale tabétique ? Nous ne le pensons pas. En effet, nous devons nous trouver en présence soit d'une paralysie préataxique, soit d'une paralysie nucléaire, soit, comme nous l'avons admis, d'une paralysie mixte. Dans le premier cas, la paralysie guérira, quelque traitement que l'on ait employé, et nous partageons le scepticisme du Professeur Fournier quand il dit : « J'imagine qu'elle (la paralysie faciale) eût guéri sans l'intervention d'aucun médicament ».

Il est cependant un point de vue auquel on peut se placer, en face d'une telle paralysie. L'hémiplégie faciale est un des premiers symptômes dénonciateurs de la maladie de Duchenne ; en pareil cas on pourra s'adresser au traitement spécifique, moins pour l'hémiplégie que pour le tabes lui-même. Ce sera en pareille circonstance un traitement logique, puisque causal. La paralysie rétrocedera le plus souvent ; et de plus, les symptômes ataxiques demeureront souvent indéfiniment stationnaires et, grâce à sa paralysie faciale, révélatrice, le malade verra s'arrêter la marche extensive de son tabes.

En face d'une paralysie nucléaire, tout traitement sera vain. L'électrothérapie, souvent plus consolatrice que curative, souvent aussi plus utile au médecin, auquel elle fournit un élément de pronostic, qu'au malade qui n'en tire pas toujours le bénéfice qu'il avait espéré, sera néanmoins une arme qu'aucun médecin ne dédaignera. On est tenté de la considérer comme une suprême ressource. De courtes séances de faradisation ou de galvanisation, répétées deux à trois fois par semaine, rendront parfois dans les cas bénins, leur activité fonctionnelle aux muscles paralysés, mais pourront, dans quelques cas aussi, entretenir et développer même un élément de contracture, qui, s'il se produit, contre-indiquera d'une façon absolue cette thérapeutique : c'est d'ailleurs, la seule contre-indication que nous lui connaissions.

CONCLUSIONS

1° Le processus tabétique peut se localiser à la partie supérieure de la moelle et constituer ainsi le tabes supérieur.

2° Le tabes, et surtout le tabes supérieur, peut s'accompagner de paralysie faciale.

3° La paralysie faciale peut survenir à la période préataxique ; elle est alors généralement bénigne et d'origine névritique.

4° Elle peut se montrer à une période plus avancée ; elle est alors d'origine nucléaire.

5° On peut observer des paralysies mixtes qui, névritiques au début, deviennent plus tard nucléaires.

Vu : le Président de Thèse,

THOINOT.

Vu : Le Doyen,

LANDOUZY..

Vu et permis d'imprimer,

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris.

L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE et ROCHER. — *Revue de Neurologie*, 15 déc. 1899.
- ANDRÉ. — Sialorrhée. Th. de Paris 1897-1898.
- ARNAUD. — Th. Paris 1881.
- ARNOZAN. — Th. d'agrégation 1880.
- GILBERT-BALLET. — *Archives de Neurologie* 1884.
- BARON. — Etude de symptômes de la forme bulbaire du tabes dorsal. Th. Paris 1905.
- BLOCC et OUANOF. — *Archives de médecine expérimentale* 1892.
- BRISAUD. — Leçons sur les maladies nerveuses.
- BUZZARD. — On ophtalm. ext. int. conjunct with tabes dorsalis. Brain avril 1882.
- CADEL. — Paralysies laryngées au cours du tabes. Th. de Lyon 1897-1898.
- MARIUS CANE D'AVIGNON. — Nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice progressive 1865.
- CAYLA. — Des hémiplegies tabétiques.
- CAZEZ. — Insensibilité linguale. Th. Paris 1902-03.
- CHARCOT. — Leçons du mardi. *Progrès Médical* 11 juin 1873.
- COHEN et SPILLER. — *Revue de Neurologie* 1902.
- COLLET. — Lyon 1894.
- CROUZON et NATHAM. — *Revue de Neurologie*, 1907.

CUFFIER et VIDAL. — *Société de Biologie*, 1875.

DARGAUD. — Paralyse faciale syphilitique. Th. de Paris 1885.

DAUPHIN. — Causes d'ordre général dans l'étiologie de la paralyse faciale. Th. de Paris 1897-98.

DECOUX. — Etude sur la paralyse faciale hystérique. Th. de Paris 1890-1891.

DÉJÉRINE. — *Gazette des Hôpitaux* 1891.

DÉJÉRINE et THOMAS. — Article tabes in *Traité de Médecine de Gilbert et Thoinot*.

DEMANGE. — *Revue de médecine*, 10 mars 1882.

DESPAIGNE. — Paralyse faciale périphérique.

DESPAIGNES. — Thèse de Paris, 1888-1889.

DIEULAFOY. — Cliniques médicales, t. III, IV^{me} leçon.

DJERCOJ. — Accidents cardiaques au cours du tabes. Th. de Toulouse, 1901-1902.

DUCHENNE DE BOULOGNE. — Ataxie locomotrice progressive, 1898.

DUFOUR. — Les paralysies nucléaires des yeux. Gand 1890.

FOURNIER. — Leçons cliniques sur la période préataxiques du tabes, 1885.

FRAENKEL. — *Neurologisches centralblatt*, 1900. *Journal of Nervous Diseases*.

GASNIER. — Paralyse faciale hystérique. Th. de Paris 1892.

GRASSET. — *Traité des maladies nerveuses*, 1896.

GUIBAL. — Symptômes bulbaires du tabes. — Thèse de Montpellier, 1898.

GUILAIN. — *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1901.

HENRY. — Thèse de Paris, 1904-1905.

HIRT. — *Berlin. Klin. Wochens.*, 1886, n° 101.

HUDOVERNIG. — *Neurologisches Centralblatt*.

INGELTRANS. — Etude clinique des formes anormales du tabes dorsal. Thèse de Paris, 1891.

- ISAZA. — Symptômes bulbaires de l'ataxie. Th. de Paris 1898.
- JULLIAN. — Crise nasale tabétique. *Revue de Médecine*, 10 juillet 1900.
- KLIPEL. — *Archives de Neurologie*, 1897.
- KLIPEL et LEJARS. — *Journal de Médecine interne*, 1894.
- LABBÉ et SAINTON. — *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 15 mars 1906.
- LELOIR. — Thèse Paris, 1882.
- PIERRE-MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle.
- Tabes in *Traité de Médecine* de Bouchard et Brissaud.
- MARTIN. — Thèse de Berne, 1890.
- MAURIAC. — Congrès de Dermatologie, 1890.
- MAZATAUD. — Sialorrhée et affections du système nerveux. Thèse Paris, 1898-1899.
- MENDEL. — Ueberg Kernurspring. Argen facialis. Neurologisches centralblatt, 1887.
- MIRAILLÉ. — *Revue de Médecine*, 1889.
- Congrès international de Médecine. Paris, 1900.
- MORPURGO. — *Arch. f. Ohreishille*, 1890.
- NEUMANN. — *Archives de neurologie*. 2^{me} mémoire 1888.
- PEL. — Crises ophtalmiques. *Bulletin médical*, 1898.
- PIERRET. — Symptômes céphaliques du tabes dorsal.
- RAYMOND. — Article tabes, in dictionnaire Dechambre.
- RENDU. — Ophtalmoplégie nucléaire au cours du tabes. *Bulletin médical*, 1892.
- SABOT. — Ophtalmoplégie d'origine nucléaire. Th. de Paris, 1902.
- SAUVINEAU. — Pathogénie et diagnostic des ophtalmoplégies. Th. de Paris, 1892.
- SIREDEY. — Société médicale des Hôpitaux de Paris, 6 nov. 1891.

TARDIF. — Th. Paris, 1899.

THIBAUT. — Tabes à début par ophtalmoplégie. Thèse de Paris, 1907.

TOPINARD. — De l'ataxie locomotrice 1864.

TROUSSEAU. — Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu, tome II.

VALOT. — Etude de la paralysie faciale 1897.

VULPIAN. — Maladies du système nerveux 1879.

WEDEL. — Th. de Berlin 1889.